Die chirurgische Behandlung der Infundibulumstenose

(Erfahrungen mit zwölf Fällen
aus den Jahren 1968 - 1972)

HANS-JÜRGEN VORSTER

Düsseldorf 1977

1978

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41544318_0024

us der Chirurgischen Klinik B der Universität Düsseldorf
Direktor: Professor Dr. med. W. Bircks

DIE CHIRURGISCHE BEHANDLUNG DER INFUNDIBULUMSTENOSE

(Erfahrungen mit 12 Fällen aus den Jahren 1968 - 1972)

D i s s e r t a t i o n

zur Erlangung des Grades eines Doktors der Medizin
Der Medizinischen Fakultät der Universität Düsseldorf
vorgelegt von

Hans-Jürgen Vorster

1977

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der Universität Düsseldorf

Der Dekan
der Medizinischen Fakultät
der Universität Düsseldorf

gez.:
Prof. Dr. A. HOPF

Referent
gez.:
Prof. Dr. E. FERBERS

Korreferent
gez.:
Priv.-Doz. Dr. H. KUHN

INHALTSVERZEICHNIS

Seite

A. ALLGEMEINER TEIL

I. Einleitung 1
II. Nomenklatur 2
III. Aetiologie 2
IV. Vorkommen 3
V. Pathologische Anatomie 5
VI. Pathophysiologie 7
VII. Diagnose und Differentialdiagnose . 8
VIII. Natürlicher Verlauf und Prognose . . 19
IX. Operationsindikation 22
X. Operationstechnik und Ergebnisse . . 24

B. SPEZIELLER TEIL

I. Krankengut 29
II. Präoperative Erhebungen 30
III. Intraoperative Befunde und angewandte Operationstechnik 37
IV. Operationsergebnisse 44
V. Diskussion 48
VI. Zusammenfassung 51

C. LITERATURVERZEICHNIS . 56

A. A L L G E M E I N E R T E I L

I. Einleitung

Aus der Zeit vor der Einführung der Herzkatheteruntersuchung beim Menschen sind nur wenige Mitteilungen über die isolierte Pulmonalstenose bekannt. MORGAGNI (1971), KEITH (1909) und ABBOTT (1936) berichteten von anatomischer Seite, LAUBRY und PEZZI (1921) und MÜLLER (1925) von klinischer Seite über die pathologisch - anatomischen Veränderungen und die klinische Symptomatologie der Pulmonalstenose (GROSSE-BROCKHOFF u. Mitarb., 1960). Nur kurze Zeit, nachdem TAUSSIG (1947) ihre auf klinischen Untersuchungen beruhenden Beobachtungen veröffentlicht hatte, berichteten die ersten Autoren über Ergebnisse der Herzkatheteruntersuchung bei Pulmonalstenosen ohne Ventrikelseptumdefekt (SELZER u. Mitarb., 1949, GREENE u. Mitarb., 1949, MANNHEIMER, 1949, ALLANBY u. CAMPBELL, 1949). Im Jahre 1948 machte R.C. BROCK mit der ersten Operation einer Pulmonalstenose auf geschlossenem, transventrikulärem Wege diesen Herzfehler der chirurgischen Therapie zugängig. SWAN inaugurierte dann 1954 die offene Operation der Pulmonalstenose unter Sicht des Auges in Unterkühlungs-Anaesthesie. Diese Methode wurde 1957 von DERRA modifiziert. Heute wird die valvuläre Pulmonalstenose von einigen Autoren nach dieser Methode operiert, während andere Autoren die valvuläre Pulmonalstenose unter Anwendung des extrakorporalen Kreislaufs angehen (DERRA u. FERBERS, 1976). Bei Säuglingen mit valvulärer Pulmonalstenose ist nach wie vor die BROCK'sche geschlossene transventriku-

läre Operation die Methode der Wahl. Die infundibuläre Pulmonalstenose wird heute offen auf transventrikulärem Wege unter Anwendung des extrakorporalen Kreislaufs angegangen.

II. Nomenklatur

Unter einer infundibulären Pulmonalstenose versteht man ein angeborenes Strombahnhindernis in der Ausflußbahn des rechten Herzventrikels. In der Literatur werden als Synonyma Bezeichnungen wie subvalvuläre Pulmonalstenose, Conuseingangsstenose nach DOERR und sogenannte isolierte Infundibulumstenose gebraucht (BIRCKS u. FAHMY, 1962).

III. Aetiologie

Über die Aetiologie der infundibulären Pulmonalstenose gibt es noch keine sicheren Aussagen, wie überhaupt die Pathogenese der angeborenen Herzfehler nicht endgültig geklärt ist. Für die Entwicklung der umschriebenen Infundibulumstenose wird allgemein eine Entwicklungsstörung der Rückbildung des Bulbus cordis bei dessen Einbeziehung in den rechten Ventrikel zu Ende des 2. Embryonalmonats verantwortlich gemacht (BIRCKS u. FAHMY, 1962, ABRAHAMS u. WOOD, 1951). Die Frage ob " konnatal " oder " kongenital " ist derzeit noch nicht zu beantworten (SCHOENMACKERS, 1958, MEESSEN, 1959/60). Die in den letzten Jahren immer mehr und ausführlicher diskutierten exogenen Ursachen angeborener

Herzfehler wie Sauerstoffmangel, Ernährungsstörungen, intrauterine mechanische Faktoren und Rötelninfektion der Mutter machen es für die meisten Fälle unwahrscheinlich, dass sie der Ausdruck fehlerhafter Merkmale im Erbgut sind (HAGGENMILLER u. Mitarb., 1959, BIRCKS u. AUGATH, 1961). CAMPBELL (1962) hält es für wahrscheinlich, dass eine Pulmonalstenose unter Geschwistern häufiger auftritt als in der allgemeinen Bevölkerung. ROBINSON u. Mitarb. (1965) berichten über die Beobachtung einer Pulmonalstenose bei Großvater und Enkel. COSTEAS u. Mitarb. (1967) teilen einen Fall einer valvulären Pulmonalstenose bei 16 Jahre alten, monozygoten, weiblichen Zwillingen mit. BIRCKS u. FAHMY (1962) fanden im Krankengut der Chirurgischen Klinik der Universität Düsseldorf ein Geschwisterpaar, wobei das ältere Mädchen eine Infundibulumstenose und der jüngere Bruder eine valvuläre Pulmonalstenose hatte. Im Rahmen unserer Untersuchung fanden wir im Krankengut der Jahre 1968 - 1972 der Chirurgischen Klinik der Universität Düsseldorf ein 16-jähriges Zwillingspaar, wobei das eine Mädchen eine valvuläre Pulmonalstenose und die Schwester eine valvuläre und infundibuläre Pulmonalstenose hatte.

IV. Vorkommen

Von HOFFMAN (1969) wird das Vorkommen einer isolierten Pulmonalstenose mit 6 von 10.000 Geburten und mit 6 % der mit einem Herzvitium lebend geborenen Kinder angegeben. Die isolierte

Pulmonalstenose findet sich im Kollektiv der angeborenen Herzfehler an 2. - 4. Stelle der Häufigkeitsskala (WARBURG, 1955, STEIM u. Mitarb., 1959, STORSTEIN u. Mitarb., 1964, OCHSNER u. Mitarb., 1967, JOHNSON u. Mitarb., 1972). Sie wird hier mit 2,2 - 19,5 % der Fälle angegeben. Dabei ist aber zu berücksichtigen, dass diesen Angaben meistens ein selektiertes Krankengut zu Grunde liegt.

Die isolierte Infundibulumstenose ist als Einzelfehler selten. Sie macht etwa 3 - 10 % der isolierten Pulmonalstenosen (CAMPBELL, 1955, BROCK, 1957, BLOUNT u. Mitarb., 1959, KJELLBERG u. Mitarb., 1959, GROSSE-BROCKHOFF u. LOOGEN, 1959, COOLEY u. Mitarb., 1966), und in größeren Untersuchungsserien 0,2 - 0,3 % aller kongenitalen Herzfehler aus (CAMPBELL, 1955). IRMER u. HÖHMANN (1969) berichten über 22 Fälle einer Infundibulumstenose bei 430 Fällen einer valvulären Pulmonalstenose, die bis Ende 1967 an der Chirurgischen Klinik der Universität Düsseldorf operiert wurden.

Die Kombination einer valvulären und infundibulären Pulmonalstenose wird nach operativer Erfahrung in 0 - 50 % der Fälle beschrieben, wobei jedoch meistens die Unterscheidung der primären, organisch fundierten Stenose von der sekundären, hypertrophiebedingten Stenose nur in unzureichendem Maße getroffen wird.

Die Häufigkeit des Vorkommens einer valvulären und einer infundibulären Pulmonalstenose in Kombination mit einem Vorhofseptumdefekt wird in der Literatur

mit 16 - 70 % der Fälle angegeben (SELZER u. Mitarb., 1949, DOERR, 1960, EDWARDS, 1960, TAUSSIG, 1960, GUTHEIL, 1963, ZERBINI u. Mitarb., 1965). Unter den an der Chirurgischen Klinik der Universität Düsseldorf operierten valvulären und infundibulären Pulmonalstenosen fanden sich 28,9 % mit einer Fallot'schen Trilogie.

Die Geschlechtsverteilung ist bei der valvulären und infundibulären Pulmonalstenose etwa gleich. SEIDEL u. Mitarb. (1968) berichten über eine Verschiebung des Verhältnisses männlich : weiblich auf 1 : 1,6 bei der Fallot'schen Trilogie.

V. Pathologische Anatomie

Bei der isolierten Infundibulumstenose findet sich fast immer eine umschriebene Einengung in Höhe der Crista supraventricularis. Bei äußerer Betrachtung des Herzens erkennt man hier oft eine leichte Einziehung, in der eine Koronarvene verläuft. Oft bildet sich dabei bei genügendem Abstand der Stenose von der Pulmonalklappe durch poststenotische Erweiterung des Infundibulums eine sogenannte dritte Kammer aus, deren untere Begrenzung durch die oben erwähnte Koronarvene markiert wird (GROSSE-BROCKHOFF, 1960, BIRCKS u. FAHMY, 1962, LOOGEN u. Mitarb., 1967).

Der Stenosering besteht aus fibromuskulären Elementen und ist von einem weißlichen, schwielig verdickten Endokard überzogen (BIRCKS u. FAHMY, 1962, SLADE, 1963).

Die isolierte Infundibulumstenose kann in jeder Höhe des Infundibulums von seinem Eingang bis unmittelbar subvalvulär vorkommen. MEESSEN (1959/60) beschreibt eine hohe Infundibulumstenose in Gestalt eines subvalvulären Narbenringes. Die langen Infundibulumstenosen sind meistens mit einem Ventrikelseptumdefekt verbunden und gehören in den Formenkreis der Fallot'schen Tetralogie (GROSSE-BROCKHOFF, 1960, BIRCKS u. FAHMY, 1962, LOOGEN u. Mitarb., 1967).

Die isolierte Infundibulumstenose kommt in Kombination mit einer valvulären Pulmonalstenose vor. Diese Fälle einer echten organischen Infundibulumstenose sind zu trennen von den funktionellen durch Hypertrophie der Muskulatur bei valvulären Stenosen bedingten Infundibulumstenosen, welche sich nach erfolgter Valvulotomie zurückbilden. Allerdings können diese zunächst funktionell hypertrophischen Infundibulumstenosen durch sekundäre fibrotische Veränderungen manifest werden (BROCK, 1961).

In Abhängigkeit vom Schweregrad besteht bei der Infundibulumstenose ebenso wie bei der valvulären Pulmonalstenose eine konzentrische Muskelhypertrophie des rechten Ventrikels, wodurch die Stenose verstärkt werden kann (KIRKLIN u. Mitarb., 1953, MC GOON u. KIRKLIN, 1958, JOHNSON, 1959, BROCK, 1961, WATSON u. LOWE, 1962, LITTLE u. Mitarb., 1963, GILBERT u. Mitarb., 1963, MASON u. Mitarb., 1965). Bei länger bestehender Stenose kann es dabei zu irreversiblen Veränderungen im Myokard des

rechten Ventrikels kommen, wodurch die chirurgischen Korrekturmöglichkeiten begrenzt werden (BROCK, 1961, JOHNSON, 1962, MC INTOSH u. COHEN, 1963).

VI. Pathophysiologie

Die Infundibulumstenose als Strombahnhindernis im Ausflußtrakt der rechten Herzkammer bewirkt zur Erhaltung eines ausreichenden Herzminutenvolumens eine vom Stenosegrad abhängige Druckerhöhung im rechten Ventrikel. Dabei kann diese Druckerhöhung bis zum 10-fachen der Norm betragen (GROSSE-BROCKHOFF u. Mitarb., 1960). Zur Bewältigung dieser vermehrten Druckarbeit kommt es am rechten Ventrikel zu einer konzentrischen Hypertrophie der Arbeitsmuskulatur, wodurch der rechte Ventrikel die Stenose teilweise kompensieren kann. Bei leichten und mittelschweren Stenosen können daher Ruheminutenvolumen und Pulmonalarteriendruck im Normbereich liegen. Bei hochgradigen Stenosen kann das erforderliche Herzminutenvolumen nicht erbracht werden, so daß es zu Erhöhung der arterio-venösen Sauerstoffdifferenz und zur Ausbildung einer peripheren Zyanose kommt. Die vom rechten Ventrikel verlangte Druckmehrarbeit kann über viele Jahre geleistet werden, wobei durchweg erst in der Endphase der Krankheit eine Dekompensation eintritt (GROSSE-BROCKHOFF u. Mitarb., 1960). Als Folge der rechtsseitigen Kammerhypertrophie und des damit verbundenen höheren Füllungsdruckes kommt es zu einer Druckerhöhung im rechten Vorhof. Hieraus resultiert dann eine Hyper-

trophie der rechten Vorhofmuskulatur.

Bei der Kombination der Pulmonalstenose mit einem Vorhofseptumdefekt (Fallot'sche Trilogie) kommt es hämodynamisch zu einer gegenseitigen Beeinflussung der Fehler, wobei nach SEIDEL u. Mitarb. (1968) die Pulmonalstenose den dominierenden Teil darstellt. Solange der Füllungsdruck des rechten Ventrikels unter dem des linken Ventrikels liegt, besteht im Vorhofbereich ein Links-Rechts-Shunt. Dabei wird aber bei entsprechend großem Links-Rechts-Shunt das Strömungszeitvolumen des kleinen Kreislaufs erhöht, wodurch eine relative Zunahme der Pulmonalstenose bei gleichzeitiger stärkerer Belastung des rechten Ventrikels bewirkt wird. Bei schweren Pulmonalstenosen mit Vorhofseptumdefekt mit entsprechendem Druckanstieg im rechten Vorhof kommt es zunächst zu einem gekreuzten Shunt und schließlich ganz zu einem Rechts-Links-Shunt auf Vorhofebene. Dadurch wird zwar der rechte Ventrikel entlastet, aber es kommt zu einer zentralen Zyanose mit einer damit verbundenen Verschlechterung der Sauerstoffversorgung des rechten Ventrikels. Bei der Kombination einer Pulmonalstenose mit einem offenen Foramen ovale kommt es lediglich zu einem Rechts-Links-Shunt (GROSSE-BROCKHOFF u. Mitarb., 1960).

VII. Diagnose und Differentialdiagnose

Wegen zahlreicher Parallelen im klinischen und hämodynamischen Bild ist eine Abgrenzung der isolierten infundibulären Pulmonalstenose ohne Ventrikelseptum-

defekt von der isolierten valvulären Pulmonalstenose, die zur Durchführung gezielter therapeutischer Maßnahmen dringend nötig ist, äußerst schwierig.

Das klinische Bild der Pulmonalstenose wird durch den Schweregrad der Stenose, durch das Hinzukommen oder Fehlen eines Vorhofseptumdefektes und durch den Funktionszustand des rechten Ventrikels bestimmt.

Die körperliche Entwicklung der Patienten ist meistens ungestört und altersentsprechend. Das körperliche Leistungsvermögen ist mit schneller Ermüdbarkeit und mit Auftreten von Belastungsdyspnoe, pektanginösen Beschwerden und synkopalen Anfällen nur bei mittelschweren bis schweren Stenosegraden vermindert (LOOGEN, 1959/60, ENGLE u. Mitarb., 1960, ENGLE u. Mitarb., 1964, LEVINE u. BLUMENTHAL, 1965, TINKER u. Mitarb., 1965, MOTSCH u. Mitarb., 1967). Einige Autoren beschreiben vereinzelt Fälle, wo trotz großer Druckerhöhungen im rechten Ventrikel keine subjektiven Beschwerden auftraten (GOTZSCHE u. Mitarb., 1954, ENGLE u. Mitarb., 1960, ENGLE u. Mitarb., 1964, MOTSCH u. Mitarb., 1967).

Das Auftreten einer Zyanose als Folge eines niedrigen Herzminutenvolumens und einer vergrößerten arterio-venösen Sauerstoffdifferenz bedeutet in jedem Fall das Vorliegen einer schweren Stenose. Dabei ist diese periphere Zyanose von einer zentralen Zyanose, die durch einen Rechts-Links-Shunt auf Vorhofebene verursacht ist, zu unterscheiden. Hierzu ist die Bestimmung des Sauerstoffgehaltes im arteriellen Blut erforderlich. Bei den Fällen einer Zyano-

se auf Grund eines zusätzlichen Vorhofseptumdesfektes mit Rechts-Links-Shunt kann es zu Trommelschlegelbildungen der Finger- und Zehenendglieder kommen (LOOGEN, 1959/60, LOOGEN u. VARVITSIOTIS, 1963).

Bei der Inspektion findet sich bei den schwereren Stenoseformen häufig eine Vorwölbung des Brustkorbes in der Herzgegend, die durch die Hypertrophie des rechten Ventrikels bedingt ist (GROSSE-BROCKHOFF u. Mitarb., 1960, YAHINI u. Mitarb., 1960). In den meisten Fällen ist über dem Herzen ein Schwirren im 2. - 3. Interkostalraum links parasternal zu tasten (GROSSE-BROCKHOFF u. Mitarb., 1960). Die Verlagerung des fühlbaren Schwirrens in den 3. - 4. Interkostalraum ist verdächtig für das Vorliegen einer infundibulären Stenose (GROSSE-BROCKHOFF u. Mitarb., 1960, LOOGEN u. VARVITSIOTIS, 1963).

Ein sehr wichtiger klinischer Befund der Pulmonalklappenstenose ist das systolische Geräusch mit dem Geräuschmaximum im 2. - 3. Interkostalraum links parasternal und die meistens vorhandene Doppelung des 2. Herztones. Eine Verlagerung dieses Geräusches in den 3. - 4. Interkostalraum links parasternal spricht für eine Infundibulumstenose (LOOGEN 1959/60, GROSSE-BROCKHOFF u. Mitarb., 1960, LOOGEN u. VARVITSIOTIS, 1963).

Auskultatorisch und phonokardiographisch läßt sich aus dem Charakter des systolischen Austreibungsgeräusches und dem Doppelungsintervall des 2. Herztones eine brauchbare Korrelation zum Schweregrad der Stenose ableiten (LEATHAM u. WEITZMAN, 1957, HOLLDACK

u. WOLF, 1958, GROSSE-BROCKHOFF u. LOOGEN, 1959, LOOGEN, 1959/60, VOGELPOEL u. SCHRIRE, 1960, GUTHEIL, 1963, PARSI u. Mitarb., 1964, MOTSCH u. Mitarb., 1967). Für die Differentialdiagnose zwischen valvulärer und infundibulärer Pulmonalstenose findet sich dabei kein sicherer Hinweis.

Schon die Lautstärke des systolischen Geräusches gibt über den Schweregrad der Stenose brauchbare Auskünfte. Bei Anwendung der Geräuschstärkeskala von LEVINE u. HARVEY (1949) werden die leichten und mittelschweren Stenosen etwa dem Lautheitsgrad II - III und die schwersten Stenosen dem Lautheitsgrad V zugeordnet (LOOGEN, 1959/60).

Phonokardiographisch findet sich bei den leichteren Stenosen ein Geräusch von spindelförmiger Gestalt, welches unmittelbar nach dem 1. Herzton beginnt, sein Maximum in der Mesosystole erreicht und zum 2. Herzton hin langsam abfällt (LEATHAM u. WEITZMAN, 1957, LOOGEN, 1959/60, GROSSE-BROCKHOFF u. Mitarb., 1960, LOOGEN u. VARVITSIOTIS, 1963). Bei den schweren Stenoseformen beginnt das Geräusch mit spitzem Ansatz unmittelbar nach dem 1. Herzton, hat ein rhombenförmiges Aussehen, ein verlängertes Crescendo und sein Maximum in der späten Systole. Dabei reicht es über den Aortenklappenschlußton hinaus und fällt dann rasch ab (LEATHAM u. WEITZMAN, 1957, LOOGEN 1959/60, GROSSE-BROCKHOFF u. Mitarb., 1960, LOOGEN u. VARVITSIOTIS, 1963). Bei der meistens zu beobachtenden Doppelung des 2. Herztones entspricht das 1. Tonsegment dem Aortenklappenschlußton und das 2. Tonsegment dem Pulmonalklappenschlußton. Dabei las-

sen sich aus der Größe des Doppelungsintervalls brauchbare Rückschlüsse auf den Schweregrad der Stenose ziehen. Bei Zunahme des Ventrikeldruckes vergrößert sich das Doppelungsintervall. Ein kurzes Intervall (0,04 - 0,06 sec.) entspricht also einer leichten, und ein weites Intervall (größer als 0,1 sec.) einer schweren Stenose (LEATHAM u. WEITZMAN, 1957, GROSSE-BROCKHOFF u. LOOGEN, 1959, VOGELPOEL u. SCHRIRE, 1960, LOOGEN u. VARVITSIOTIS, 1963, TANDON u. Mitarb., 1965).

Im Elektrokardiogramm finden sich für die Pulmonalstenose ohne Ventrikelseptumdefekt typische Veränderungen, die auf der Belastung und Hypertrophie des rechten Herzens beruhen, wobei sich abhängig vom Schweregrad der Stenose alle Übergänge vom völlig normalen Elektrokardiogramm bis zum pathologischen Rechtstyp finden. Beim Vergleich der elektrokardiographischen und der hämodynamischen Befunde finden sich zwischen den Veränderungen im Elektrokardiogramm und der Änderung des Druckes im rechten Ventrikel eine brauchbare Übereinstimmung, die es ermöglicht, auf Grund der Veränderungen im Elektrokardiogramm Rückschlüsse auf den Schweregrad der Stenose zu ziehen (CAYLER u. Mitarb., 1958, GROSSE-BROCKHOFF u. LOOGEN, 1959, LOOGEN, 1959/60, ENGLE u. Mitarb., 1960, LANDTMAN u. Mitarb., 1961, VELA u. Mitarb., 1961, BASSINGTHWAIGHTE u. Mitarb., 1963, GUTHEIL, 1963, SCHERLIS u. Mitarb., 1963, SLADE, 1963, ENGLE u. Mitarb., 1964, PARSI u. GUENTHER, 1964, LEVINE u. BLUMENTHAL, 1965, TANDON u. Mitarb., 1965, TINKER u. Mitarb., 1965, WYLER u. Mitarb., 1965, MOTSCH u. Mitarb., 1967, SNELLEN u. Mitarb., 1968).

Dabei werden als zuverlässige Kriterien allgemein die Höhe von R in V_1, die RS-Relation, die Verschiebung der T-Negativität bis in V_6 bei schweren Stenosen und ein P- pulmonale angesehen (LOOGEN, 1959/60). Die meisten dieser Veränderungen treten erst bei schwereren Stenosen im Elektrokardiogramm auf.

Im Vektor-Kardiogramm kommt es dagegen schon bei leichten Stenosen mit geringen Graden einer Rechtshypertrophie zu einem Rechtsabweichen des QRS-Hauptvektors in der Frontalebene (DERRA u. LOOGEN, 1957, ENGLE u. Mitarb., 1960, GROSSE-BROCKHOFF u. Mitarb., 1960, LANDTMAN u. Mitarb., 1961, GAMBOA u. Mitarb., 1966). Gleichzeitig finden sich mit dem Schweregrad der Stenose einhergehende Veränderungen der Vektorschleife in der Frontal- und Horizontalebene. Für die differentialdiagnostische Unterscheidung der Infundibulumstenosen von den valvulären Pulmonalstenosen liefert das Elektrokardiogramm keine verwertbaren Anhaltspunkte. Bei der Fallot'schen Trilogie sind die Veränderungen im Elektrokardiogramm abhängig vom Schweregrad der Pulmonalstenose und werden durch diesen bestimmt.

Die Röntgenuntersuchung ist für die Diagnosestellung einer Pulmonalstenose ohne Ventrikelseptumdefekt besonders wertvoll. Für die Bestimmung des Schweregrades der Stenose lassen sich jedoch keine brauchbaren Beziehungen finden und aufstellen. Das charakteristischste Merkmal bei der isolierten valvulären Pulmonalstenose ist der vorspringende Pulmonalbogen mit der poststenotischen Erweiterung

des Pulmonalarterienstammes, der in über 90 % der Fälle vorhanden ist (GALLIGAN u. Mitarb., 1952, GROSSE-BROCKHOFF u. Mitarb., 1960, TANDON u. Mitarb., 1965, GIBSON u. MITARB., 1966). Oft sind die Pulsationen der erweiterten Pulmonalarterie verstärkt, ohne dass sie sich jedoch auf die Lungengefäßverzweigungen übertragen (KJELLBERG u. Mitarb., 1959, LOOGEN u. Mitarb., 1967). Die Gefäßzeichnung der Lungenperipherie ist meistens normal. Bei schweren Stenosen kann die Lungengefäßzeichnung deutlich vermindert sein (GIBSON u. Mitarb., 1966, LOOGEN u. Mitarb., 1967).

Im Gegensatz zur valvulären Pulmonalstenose fehlt bei der infundibulären Pulmonalstenose das Vorspringen des Pulmonalbogens mit der Erweiterung der Pulmonalarterie. Auch werden keine verstärkten Pulsationen beobachtet. Die Lungengefäßzeichnung ist entweder normal oder bei stärkeren Stenosen vermindert (LOOGEN u. VARVITSIOTIS, 1963, SLADE, 1963, LOOGEN u. Mitarb., 1967).

Die Herzgröße zeigt bei der Pulmonalstenose ohne Ventrikelseptumdefekt alle Variationen von der normalen Größe bis zu extremen Vergrößerungen, wobei die Veränderungen meistens die rechte Herzkammer und den rechten Vorhof betreffen und auf der durch Druckbelastung bedingten Hypertrophie beruhen. Bei der infundibulären Stenose erkennt man gelegentlich eine flache Vorwölbung an der oberen linken Herzkontur unterhalb des Pulmonalbogens, die der sogenannten " dritten Kammer " entspricht und durch das Kymogramm als zum Ventrikel gehörend ausgewiesen

werden kann (LOOGEN u. VARVITSIOTIS, 1963).

Bei der Fallot'schen Trilogie entspricht das Röntgenbild beim Rechts-Links-Shunt dem einer hochgradigen Pulmonalstenose. Beim Links-Rechts-Shunt auf Vorhofebene werden die röntgenologischen Veränderungen durch den hämodynamisch überwiegenden Faktor bestimmt, so daß sich hier alle Veränderungen vom Bild eines Vorhofseptumdefektes bis zur reinen Pulmonalstenose finden können (LOOGEN u. Mitarb., 1967).

Weitere wichtige Anhaltspunkte für die Diagnosestellung der Pulmonalstenose und für die Differentialdiagnose zwischen valvulärer und isolierter infundibulärer Pulmonalstenose liefert uns die Herzkatheteruntersuchung. Beweisend für das Vorliegen einer Pulmonalstenose ist hier der Nachweis einer Druckdifferenz zwischen der Pulmonalarterie und dem rechten Ventrikel (LOOGEN u. VARVITSIOTIS 1963), die normalerweise nicht mehr als 5 mm Hg beträgt. Der Pulmonalarteriendruck ist in leichten und mittelschweren Stenosefällen im Bereich der Norm, bei hochgradigen Stenosen oft erniedrigt. Der systolische Ventrikeldruck ist jedoch stark erhöht und liegt in Abhängigkeit von der Stenosenenge bei Werten zwischen 40 und 250 mm Hg , wobei unter Belastung sogar Werte bis 300 mm Hg gemessen wurden (LUCAS u. MOLLER, 1970).

Bei der valvulären Pulmonalstenose findet sich beim Zurückziehen des Katheters ein einmaliger Drucksprung, wobei es zu einem abrupten Übergang der Pulmonal-

arteriendruckkurve in die Ventrikeldruckkurve kommt (LOOGEN u. Mitarb., 1967).

Bei der infundibulären Pulmonalstenose besteht dagegen ein mehrstufiger Drucksprung. Hier kommt es beim Übergang von der Pulmonalarterie zum Infundibulum zu einem diastolischen Drucksprung und vom Infundibulum zum rechten Ventrikel zu einem systolischen Drucksprung (LOOGEN u. VARVITSIOTIS, 1963). Der systolische Druck im Infundibulum entspricht also dem systolischen Druck in der Pulmonalarterie und der diastolische Druck im Infundibulum dem diastolischen Druck im rechten Ventrikel.

Bei der Kombination einer valvulären und infundibulären Pulmonalstenose besteht eine systolische Dreistufung (Pulmonalarterie - Infundibulum - rechter Ventrikel) und eine diastolische Zweistufung (GROSSE-BROCKHOFF u. Mitarb., 1960, LOOGEN u. Mitarb., 1967).

Diese für die Infundibulumstenose typische Druckregistrierung konnte von LOOGEN u. VARVITSIOTIS (1963) und von SLADE u. Mitarb. (1963) in jeweils 11 von 13 operativ bestätigten Fällen nachgewiesen werden.

Neben der Aussage über die Stenoseform und ihre Lokalisation gelingt mit der Herzkatheteruntersuchung oft der Nachweis eines gleichzeitig vorhandenen Vorhof - oder Ventrikelseptumdefektes. Die Druckkurve des rechten Ventrikels zeigt bei der Pulmonalstenose ohne Ventrikelseptumdefekt ein typisches Bild, wo-

bei der Druckanstieg verzögert ist und das Druckmaximum später erreicht wird (LOOGEN u. Mitarb., 1967). Diese Kurve findet sich schon bei relativ leichten Pulmonalstenosen (LOOGEN, 1959/60, ARCINIEGA u. Mitarb., 1961). LOOGEN u. VARVITSIOTIS (1963) berichten allerdings einschränkend, dass dieser Kurvenverlauf auch bei infundibulären Pulmonalstenosen mit funktionell kleinem Ventrikelseptumdefekt gefunden wird. KREUZER u. Mitarb. (1961) fanden, dass bei kleinerem Ventrikelseptumdefekt, wenn der Druck im rechten Ventrikel niedriger als im linken Ventrikel ist, die Indikatorverdünnungsmethode den Nachweis eines Defektes ermöglicht, selbst wenn die Blutgasanalyse versagt. Wenn der Druck im rechten Ventrikel den Druck im linken Ventrikel überschreitet, können die Ätherprobe, die Indikatorverdünnungsmethode und die Blutgasanalyse wichtige diagnostische Hinweise zur Erkennung eines Ventrikelseptumdefektes geben (LOOGEN u. Mitarb., 1967). Beim Vorliegen eines Vorhofseptumdefektes kann durch Passage des Defektes mit dem Herzkatheter durch Analyse der Druckkurven des rechten und linken Vorhofs die Größe und das Ausmaß des Defektes bestimmt werden (LOOGEN u. Mitarb., 1967).

Ein weiteres diagnostisches Hilfsmittel zur Erkennung einer Pulmonalstenose ist die selektive Angiokardiographie. Dabei wird das Kontrastmittel in den rechten Ventrikel injiziert und Aufnahmen in 2 Ebenen in schneller Bildfolge geschossen, so daß sowohl die systolische als auch die diastolische Phase der Herzaktion erfasst

wird (LOOGEN u. Mitarb., 1967). Hiermit lassen sich zahlreiche für die Operation wichtige Befunde erheben, wobei vor allem die oft für die Wahl des Operationsverfahrens entscheidende Beurteilung einer Infundibulumstenose bedeutsam ist. Wegen der großen Aussagekraft der selektiven Angiokardiographie wird diese Untersuchung von vielen Autoren bei allen Fällen präoperativ gefordert (GILBERT u. Mitarb., 1963, LITTLE u. Mitarb., 1963, LILLEHEI u. Mitarb., 1965, GIANELLI u. Mitarb., 1968, LUCAS u. MOLLER, 1970).

Bei der infundibulären Pulmonalstenose stellt sich meistens eine am Eingang des Infundibulums gelegene Einengung dar, die in der systolischen und diastolischen Phase der Herzaktion bestehen bleibt (KJELLBERG u. Mitarb., 1959), während normalerweise das Infundibulum in der diastolischen Phase die Weite der Pulmonalarterie erreicht (LOOGEN u. Mitarb., 1967). Bei der durch Hypertrophie bedingten Stenose des Infundibulums bei schwerer valvulärer Pulmonalstenose zeigt sich im angiokardiographischen Bild während der späten Systole und frühen Diastole eine Engstellung und während der späten Diastole und frühen Systole eine deutliche Weitstellung des Infundibulums (GROSSE-BROCKHOFF u. Mitarb., 1960, KÜNZLER u. SCHAD, 1960, GILBERT u. Mitarb., 1963, LITTLE u. Mitarb., 1963, MOTSCH u. Mitarb., 1967, LOOGEN u. Mitarb., 1967). Die angiokardiographische Darstellung der sogenannten dritten Herzkammer ist wertvoll für die Wahl der Inzisionsstelle im rechten Ventrikel bei der Operation.

VIII. Natürlicher Verlauf und Prognose

Langzeitbeobachtungen nicht operierter Patienten haben in den letzten Jahren über den natürlichen Verlauf der isolierten Pulmonalstenose und die prognostische Lebenserwartung der Erkrankten wichtige Erkenntnisse gebracht, die vor allem für die Stellung der Operationsindikation bedeutungsvoll sind.

Hinsichtlich der durchschnittlichen Lebenserwartung der Patienten mit isolierter Pulmonalstenose, die schon von BROCK u. MILSTEIN (1959) mit 20 Jahren angegeben wurde, hat sich nichts geändert. FONTANA u. EDWARDS (1962) errechneten bei einer Auswertung ihres Krankengutes eine Verminderung der Lebenserwartung bei isolierter Pulmonalstenose auf etwa 20 Jahre, wobei diese Berechnung sicher durch die besonders hohe Letalität der Neugeborenen und Säuglinge belastet wird. MUSTARD u. Mitarb. (1960) berichtet, dass über 50 % aller durch eine Pulmonalstenose verursachten Todesfälle im Kindesalter auf das 1. Lebensjahr entfallen. FABRICIUS (1959) fand bei einer Auswertung von 75 Sektionsfällen mit isolierter Pulmonalstenose ohne Vorhofseptumdefekt, dass 29 % älter als 40 Jahre wurden und bei Ausschluß anderer Todesursachen sogar 43 % das Alter von 40 Jahren erreichten und überschritten. Zu einer prognostisch wesentlich ungünstigeren Meinung kommt CAMPBELL (1969, 1972) nach Auswertung seines großen klinischen Materials. Nach ihm sterben 50 % der mit einer Pulmonalstenose befallenen

Patienten bis zum 30. Lebensjahr und fast 75 % bis zum 40. Lebensjahr. Im Krankengut der Chirurgischen Universitätsklinik Düsseldorf waren von 564 Fällen mit mittel- bis hochgradiger Pulmonalstenose nur 15 Patienten älter als 40 Jahre und keiner älter als 60 Jahre. Verschiedene Autoren berichten allerdings über Einzelbeobachtungen, wobei das 70. Lebensjahr erreicht oder sogar überschritten wurde (WHITE u. Mitarb., 1950, GENOVESE u. ROSENBAUM, 1951, CAMPBELL, 1954, WILD u. Mitarb., 1957).

Nach bisherigen Langzeitbeobachtungen zeigt sich, dass der Krankheitsverlauf vom Schweregrad des Krankheitsbildes weitgehend abhängig ist. Bei einer von Anfang an nur leichten Pulmonalstenose besteht im allgemeinen keine Progressionstendenz (BARRITT, 1954, ENGLE u. Mitarb., 1954, TINKER u. Mitarb., 1965, MOLLER u. ADAMS, 1965, LOOGEN u. Mitarb., 1966, SNELLEN u. Mitarb., 1968). LOOGEN u. Mitarb. (1966) und andere Autoren (MOLLER u. ADAMS, 1965, TINKER u. Mitarb., 1965) berichten, dass selbst bei Kindern mit geringer Pulmonalstenose im Wachstumsalter, wo auf Grund der mit dem Wachstum verbundenen Vergrößerung des Schlagvolumens bei gleichbleibender Einengung der pulmonalen Ausflußbahn eine Verschlimmerung der Stenose zu erwarten ist, diese meistens ausbleibt. Es kann dabei sogar zu einer Verbesserung der hämodynamischen Situation kommen. Ursächlich wird hier eine dem übrigen Wachstum des Herzens entsprechende Erweiterung der pulmonalen Ausflußbahn diskutiert (LOOGEN u. Mitarb., 1966).

Die mittelschwere Form der Pulmonalstenose zeigt in einigen Fällen eine Zunahme der Stenose verbunden mit einer Verschlechterung des Krankheitsbildes. Die meisten Fälle bleiben aber hämodynamisch und klinisch konstant (FABRICIUS, 1959, MOLLER u. ADAMS, 1965).

Bei der schweren Form der Pulmonalstenose ist die Prognose dagegen sehr ungünstig. Hier besteht die Gefahr einer oft sehr schnell zum Tode führenden Verschlechterung, vor allem im Säuglings- und Kleinkindesalter, sowie bei Patienten über 30 Jahren. Eine solche Verschlechterung kann durch eine relative oder absolute Zunahme der Stenose bedingt sein. Die Ursache einer solchen Verschlechterung kann eine bakterielle Endokarditis sein, die bei allen Schweregraden der Pulmonalstenose auftreten kann. Von CAMPBELL (1969) und anderen Autoren (GERBODE u. Mitarb., 1960, ENGLE u. Mitarb., 1964, LEVINE u. BLUMENTHAL, 1965, TANDON u. Mitarb., 1965) wird ihre präoperative Manifestation in 0,9 - 6 % angegeben. LEVINE u. BLUMENTHAL (1965) fanden unter 267 Patienten mit isolierter Pulmonalstenose 5 Fälle mit bakterieller Endokarditis. Davon hatten 2 Patienten eine isolierte infundibuläre Pulmonalstenose und 1 Patient eine kombinierte valvuläre - infundibuläre Stenose. SLADE (1963) fand unter 13 Fällen von isolierter Infundibulumstenose dreimal eine bakterielle Endokarditis.

Eine weitere Ursache für eine Verschlechterung ist eine fortschreitende Einengung der Ausflußbahn durch eine ausgeprägte Muskelhypertrophie des rechten Ventrikels, wodurch es zu einer sekundären hypertrophi-

schen Infundibulumstenose kommt oder eine bestehende Infundibulumstenose verstärkt wird (BROCK, 1961, LEVINE u. BLUMENTHAL, 1965, SNELLEN u. Mitarb., 1968).

Die bisherigen Langzeitbeobachtungen haben gezeigt, dass das Schicksal der Patienten mit vor allem hochgradigen Pulmonalstenosen von der Beschaffenheit des rechtsventrikulären Myokards abhängt. Hier kann es durch die andauernde Überbelastung des hypertrophierten Herzmuskels und der damit verbundenen ungenügenden Sauerstoffversorgung zur Myokardfibrose und als deren Folge zum Herzversagen kommen (HOFFMAN, 1969). Die Beschaffenheit des rechtsventrikulären Myokards ist der für den natürlichen Krankheitsverlauf und eine erfolgreiche Behandlung entscheidende Faktor (LUCAS u. MOLLER, 1970).

IX. Operationsindikation

Die Stellung der Operationsindikation bei der isolierten Infundibulumstenose hängt wie bei der valvulären Pulmonalstenose weitgehend von ihrem Schweregrad ab. Bei den leichten Stenosen mit systolischem Rechtsventrikeldruck bis zu 70 mm Hg besteht nach den bisherigen Erfahrungen im allgemeinen keine Progressionstendenz, so daß eine chirurgische Intervention selten erforderlich ist. BIRCKS u. FAHMY (1962) stellen hier die Operationsindikation nur in Ausnahmefällen, zum Beispiel bei Kindern, wo sich infolge des Wachstums bei relativer Zunahme der Stenose und größer werdendem Herzzeit-

volumen eine steigende Tendenz des Rechtsventrikeldruckes anzeigt.

Bei den mittleren bis schweren Stenosen ist die Indikation zum operativen Vorgehen wegen der drohenden Gefahr der Rechtsinsuffizienz nahezu immer gegeben. Dringlich ist die Operation hier, wenn sich alarmierende Zeichen des drohenden Herzversagens, Zyanose und pektanginöse Beschwerden zeigen. Hier ist die Indikation zur Operation großzügiger zu stellen, da das Operationsrisiko niedriger ist (BIRCKS u. FAHMY, 1962). Es erhöht sich, wenn es auf Grund der Stenose zu irreversiblen Myokardschäden gekommen ist. (SLADE, 1963). Bei Kindern unter 2 Jahren und bei Erwachsenen über 40 Jahren ist wegen des erhöhten Risikos die Operationsindikation besonders sorgfältig zu stellen (BIRCKS u. FAHMY, 1962).

Bei der Kombination der Pulmonalstenose mit einem Vorhofseptumdefekt, der Fallot'schen Trilogie, ist die Indikationsstellung zur Operation neben der Größe des Vorhofseptumdefektes vom Schweregrad der Pulmonalstenose abhängig. MC GOON (1968) rät bei allen Fällen mit Ruhe- und Belastungszyanose, unabhängig vom Lebensalter, zur Frühoperation, da sich die Chancen für eine erfolgreiche Korrektur durch hypoxämische Schädigung des hypertrophierten Myokards schnell verschlechtern.

Bei allen azyanotischen Fällen ist das Krankheitsbild durch den Schweregrad der Pulmonalstenose bestimmt und die Operationsindikation richtet sich nach den Richtlinien für diesen Fehler (SEIDEL u. Mitarb., 1968, MC GOON, 1968).

X. Operationstechnik und Ergebnisse

Die operative Behandlung der infundibulären Pulmonalstenose hat seit den ersten Veröffentlichungen über erfolgreiche Eingriffe (ABRAHAMS u. WOOD, 1951, KIRKLIN u. Mitarb., 1953, CAMPBELL u. Mitarb., 1954) manche Änderung erfahren und ist weiterentwickelt worden.

a) Geschlossene, transventrikuläre Operation

Die ersten infundibulären Pulmonalstenosen wurden nach der geschlossenen transventrikulären Methode von BROCK operiert. Dabei wurde von einer kleinen Inzision im rechten Ventrikel her mit einem speziellen Stanzinstrument stenosierendes Material blind entfernt oder auch nur die Stenose gedehnt. Wegen des blinden Vorgehens und der damit verbundenen Verletzungsgefahr konnte die Stenose oft nur unzureichend beseitigt werden. Die Operationsergebnisse waren im ganzen unbefriedigend, da meistens keine ausreichende Senkung des Druckes erreicht werden konnte. Auch weitere Modifikationen dieser blinden Methodik, zum Teil mit transarteriellem Vorgehen, brachten keine wesentlichen Verbesserungen (BIRCKS u. FAHMY, 1962).

b) Offene transarterielle und transventrikuläre Operation in Hypothermie

Mit der Entwicklung und Einführung der offenen operativen Verfahren wurde eine genau dosierte, kontrollierte Resektion des die Stenose verursachenden fibromuskulären Gewebes unter Sicht des Auges möglich.

Hier stehen dem Operateur bei einer Hypothermie von 30 - 32 ^{o} C für die Kreislaufunterbrechung 8 Minuten zur Verfügung. Die Kreislaufunterbrechung kann nach entsprechender Erholungszeit 2 - 3 Mal wiederholt werden, wobei der Kreislauf jeweils bis zur Normalisierung des Elektroenzephalogramms freigegeben wird. BJÖRK u. HÖGSTRÖM (1963) schlagen zusätzlich eine blutgasanalytische und chemische Überprüfung der notwendigen Erholungszeit vor.

BIRCKS u. FAHMY (1962) berichten über 6 Fälle von isolierten Infundibulumstenosen, die in Hypothermie mit gutem Erfolg an der Chirurgischen Universitätsklinik Düsseldorf operiert wurden.

Mit der Entwicklung der Herz-Lungen-Maschine wurde die bei der Operation in Hypothermie bestehende zeitliche Begrenzung des intrakardialen Operationsaktes von 8 Minuten aufgehoben, so daß dem Operateur mehr Ruhe und Zeit zur Ausschälung und Beseitigung der Stenose zur Verfügung steht.

c) Offene Operation mit Hilfe des extrakorporalen Kreislaufs

Seit den ersten Veröffentlichungen über erfolgreiche Eingriffe bei Pulmonalstenosen mit Hilfe der Herz-Lungen-Maschine (DODRILL u. Mitarb., 1953, MC GOON u. KIRKLIN, 1958) werden heute von vielen Operateuren alle Pulmonalstenoseformen mit Hilfe der extrakorporalen Zirkulation angegangen (GERBODE u. Mitarb., 1960, 1964, DILLEY u. Mitarb., 1963, DUBOST u. Mitarb., 1964, HESSEL u. Mitarb., 1965, THERKELSEN u. Mitarb., 1965, ZERBINI u. Mitarb.,

1965, COOLEY u. HALLMAN, 1966, CLELAND u. Mitarb., 1968).

An der Chirurgischen Universitätsklinik Düsseldorf werden seit dem Jahre 1960 alle isolierten Infundibulumstenosen und die Kombinationen der Infundibulumstenose mit anderen Herzfehlern unter Anwendung des extrakorporalen Kreislaufs operiert.

Tab. 1 gibt eine Übersicht über die Operationsletalität bei Operationen der isolierten Infundibulumstenose und der kombinierten valvulär - infundibulären Pulmonalstenose unter Anwendung der extrakorporalen Zirkulation wieder. Die Gesamtoperationsletalität liegt bei 265 angegebenen Fällen bei 6 %. Bei der isolierten Infundibulumstenose beträgt sie 4,8 % und bei der gemischten Form mit valvulärer und infundibulärer Pulmonalstenose steigt sie auf 7,5 % an. DANIELSON u. Mitarb.(1971) geben bei einer Fallzahl von 116 isolierten Infundibulumstenosen und kombinierten valvulär - infundibulären Pulmonalstenosen eine Gesamtletalität von 2,6 %.

Als häufigste Todesursache wird in der Literatur ein Herzversagen in den ersten postoperativen Tagen angegeben. Als weitere Todesursachen sind Blutungen, Wundinfektionen, Hirnembolien, Lungenoedeme und Links- oder Rechtsherzversagen anzuführen (LURIE u. Mitarb., 1960, SHUMACKER u. Mitarb., 1961, SLADE, 1963, WILLIAMS u. Mitarb., 1963, MATHEY u. Mitarb., 1964, LINDER u. Mitarb., 1965, TANDON u. Mitarb., 1965, ZERBINI u. Mitarb., 1965, CLELAND u. Mitarb., 1968, SEIDEL u. Mitarb., 1968, DANIELSON u. Mitarb., 1971).

Tabelle 1 Operationsletalität bei Operation der infundibulären Pulmonalstenose mit extrakorporalem Kreislauf

Jahr	Autor	Gesamtzahl	Letalität %	Inf. Sten. Zahl	Inf. Sten. Let.%	Gemischte Sten. Zahl	Gemischte Sten. Let.%
1959	Brom	4	0	4	0		
1961	Brock	10	30,0			10	30,0
1962	Bircks	6	0	6	0		
1962	Shumacker	5	0	2	0	3	0
1963	Dilley	5	0	2	0	3	0
1963	Slade	6	16,6	6	16,6		
1964	Gerbode	10	0	3	0	7	0
1964	Hoffmeister	4	0	4	0		
1964	Rabago	12	16,6			12	16,6
1965	Hessel	5	0	3	0	2	0
1965	Linder	11	0	11	0		
1965	Peräsalo	4	25,0	1	0	3	33,3
1965	Tandon	11	0	6	0	5	0
1965	Therkelsen	4	0	4	0		
1965	Zerbini	14	14,3	11	9,1	3	33,3
1966	Schrire	20	10.0	10	10,0	10	10,0
1967	Gilbert	3	66,6	3	66,6		
1967	Ochsner	5	0	5	0		
1968	Cleland	10	0	10	0		
1971	Danielson	116	2,6	13	0	103	2,9
		265	6,0	104	4,8	161	7,5

Nach den Ergebnissen der prä- und postoperativen Druckmessungen ist der Operationserfolg im allgemeinen gut. DANIELSON u. Mitarb. (1971) erreichten bei 13 Fällen einer isolierten Infundibulumstenose und bei 103 Fällen einer kombinierten valvulären und infundibulären Pulmonalstenose in den meisten Fällen einen befriedigenden Abfall des rechtsventrikulären Druckes unter 75 mm Hg . BIRCKS u. FAHMY (1962) beschreiben bei 6 Fällen einer unter extrakorporaler Zirkulation operierten isolierten Infundibulumstenose in 5 Fällen eine durchschnittliche Senkung des Druckgradienten zwischen rechtem Ventrikel und Pulmonalarterie auf 16 mm Hg . In einem Fall wurde postoperativ der Druckgradient nicht bestimmt. HOFFMEISTER u. Mitarb. (1964) erreichten bei 4 isolierten infundibulären Pulmonalstenosen eine Senkung des Druckgradienten auf einen Mittelwert von 4 mm Hg und bei 6 Fallot'schen Trilogien auf 14 mm Hg .

Bei den kombiniert valvulären und infundibulären Stenosen kommt es nach der Valvulotomie in vielen Fällen zu einer postoperativen Pulmonalklappeninsuffizienz, wobei die Literaturangaben zwischen 8 und 100 % schwanken (HESSEL u. Mitarb., 1965, BRAIMBRIDGE u. Mitarb., 1966, GILBERT u. Mitarb., 1967).

B. S P E Z I E L L E R T E I L

I. Krankengut

In der Chirurgischen Klinik der Universität Düsseldorf wurden in der Zeit von Januar 1968 bis Dezember 1972 107 Patienten mit einer Pulmonalstenose operiert. Darunter fanden sich 76 (71 %) Patienten mit einer valvulären Pulmonalstenose, 7 (6,5 %) Patienten mit einer isolierten infundibulären Pulmonalstenose, 4 (3,7 %) Patienten mit einer kombiniert valvulären und infundibulären Pulmonalstenose, 19 (17,7 %) Patienten mit einer valvulären Pulmonalstenose mit gleichzeitig vorliegendem Vorhofseptumdefekt und 1 (0,9 %) Patient mit einer kombiniert valvulären und infundibulären Pulmonalstenose mit gleichzeitigem Vorhofseptumdefekt.

Im Rahmen dieser Arbeit werden nur die 12 Patienten mit einer Infundibulumstenose berücksichtigt.

Für die 12 Fälle ergab sich mit 8 Patientinnen ein Überwiegen des weiblichen Geschlechts von 2 : 1, während das männliche Geschlecht nur mit 4 Patienten vertreten war. Im einzelnen fanden sich bei den isolierten Infundibulumstenosen 5 weibliche Patienten und 2 männliche Patienten und bei den kombiniert valvulär- infundibulären Pulmonalstenosen 2 weibliche Patienten und 2 männliche Patienten. Hierunter fand sich ein 16-jähriges Mädchen mit valvulärer und infundibulärer Pulmonalstenose, deren Zwillingsschwester eine valvuläre Pulmonalstenose hatte. Ein 11-jähriger Junge hatte eine

valvuläre Reststenose und eine infundibuläre Stenose, wobei im Jahre 1968 eine Valvulotomie in Hypothermie durchgeführt worden war. Im Falle der kombiniert valvulär- infundibulären Pulmonalstenose mit gleichzeitigem Vorhofseptumdefekt handelte es sich um ein 12-jähriges Mädchen.

II. Präoperative Erhebungen

a) Diagnose

Die für die Art des chirurgischen Vorgehens so wichtige Diagnose der infundibulären Pulmonalstenose konnte auf Grund der Voruntersuchungen in allen 12 Fällen gesichert werden.

Bei 3 der 7 isolierten infundibulären Stenosen wurde präoperativ der Verdacht auf zusätzliche Fehler geäußert, die operativ nicht bestätigt wurden. Einmal bestand der Verdacht auf einen kleinen Ventrikelseptumdefekt, einmal auf eine leichte valvuläre Pulmonalstenose mit kleinem Ventrikelseptumdefekt und einmal auf eine valvuläre Pulmonalstenose mit Vorhofseptumdefekt und Ventrikelseptumdefekt. In letzterem Falle kam der Patient unter der Diagnose einer infundibulären und valvulären Pulmonalstenose mit Vorhofseptumdefekt und Verdacht auf Ventrikelseptumdefekt zur Operation, wobei sich dann nur eine isolierte infundibuläre Pulmonalstenose und ein anatomisch offenes, funktionell aber geschlossenes Foramen ovale fand.

Im Falle der valvulären und infundibulären Pulmonal-

stenose mit Vorhofseptumdefekt wurde präoperativ noch der Verdacht auf einen Ventrikelseptumdefekt geäußert, der sich dann operativ nicht bestätigte.

b) Alter

Das Alter des jüngsten Patienten betrug zum Operationszeitpunkt 5 Jahre, der älteste Patient war 35 Jahre alt. Bei den isolierten Infundibulumstenosen lag das Alter der Patienten zwischen 5 und 35 Jahren. Bei den kombiniert valvulär- infundibulären Stenosen lag das Operationsalter einschließlich des Falles mit dem Vorhofseptumdefekt zwischen 11 und 29 Jahren. Die meisten Patienten wurden im Alter zwischen 11 und 26 Jahren operiert.

c) Allgemeine Symptome

Von den 7 Patienten mit isolierter Infundibulumstenose klagten 3 über häufiges Herzklopfen und 2 über gelegentliche Herzstiche. 3 gaben eine schnelle Ermüdbarkeit und verminderte Belastbarkeit an. Bei einem Patienten bestand eine leichte Lippenzyanose und bei einem eine ausgeprägte Ruhezyanose. Bei 4 Patienten kam es bei Belastung zu dyspnoeischen Beschwerden.

Bei den 5 Patienten mit kombinierter valvulärer und infundibulärer Pulmonalstenose einschließlich des Patienten mit der Fallot'schen Trilogie klagten 2 über leichte Ermüdbarkeit. Ein Patient gab vermehrtes Herzklopfen an. Eine Lippenzyanose fand sich in einem Fall. Eine ausgeprägte Ruhezyanose bestand bei dem Patienten mit der Fallot'schen Trilogie. Bei einem Patienten kam es unter Belastung zu einer Lippen-

zyanose, bei einem anderen zu einer ausgeprägten Zyanose. Bei allen 5 Patienten fand sich eine Belastungsdyspnoe.

d) Elektrokardiogramm

Das Elektrokardiogramm zeigte bei allen 7 isolierten Infundibulumstenosen einen regelmäßigen Sinusrhythmus. In 6 Fällen fand sich ein angedeutetes ausgeprägtes P-dextrocardiale. In 4 Fällen bestand das Bild eines pathologischen Rechtstyps mit Rechtsverspätung in den Brustwandableitungen, in 2 Fällen das Bild des Rechtstyps mit Zeichen der Rechtshypertrophie und Rechtsschädigung. In einem Fall fand sich ein Steiltyp mit den Zeichen der Rechtsbelastung.

Bei den kombinierten Stenosen einschließlich der Fallot'schen Trilogie zeigte das Elektrokardiogramm viermal einen regelmäßigen Sinusrhythmus und einmal einen schwankenden Sinusrhythmus. In 4 Fällen fand sich ein deutliches P-dextrocardiale. In allen 5 Fällen zeigte sich das Bild eines pathologischen Rechtstyps mit Rechtsverspätung in den Brustwandableitungen.

e) Phonokardiogramm

Bei den 7 isolierten Infundibulumstenosen zeigte das Phonokardiogramm in allen Fällen ein holosystolisches Geräusch über der rechten Ausflußbahn.

Bei den kombinierten Stenosen einschließlich der Fallot'schen Trilogie fand sich in allen Fällen ein systolisches Geräusch über der Ausflußbahn des

rechten Herzens. Der zweite Herzton war in allen 5 Fällen gespalten. Einmal war der Vorhofton verspätet.

f) Röntgenologische Thoraxuntersuchung

Bei den isolierten Infundibulumstenosen zeigte die Thoraxaufnahme in 6 Fällen eine deutliche Minderdurchblutung der Lungen an. Bei allen 7 Patienten fanden sich Anzeichen für eine Rechtsherzvergrößerung. Zweimal bestand eine starke Erweiterung der Pulmonalarterie und einmal war die rechte Herzkontur und die rechte Ausflußbahn verlängert.

Bei den kombinierten Stenosefällen fanden sich in 3 Fällen Hinweise für eine Verminderung der Lungendurchblutung. Bei 4 Patienten bestanden Anzeichen einer Rechtsherzvergrößerung. Einmal zeigte sich eine Prominenz des Pulmonalissegmentes und einmal eine Hypoplasie der Pulmonalarterie.

g) Präoperative Herzkatheteruntersuchung

Aus Tab. 2 und 3 sind die Ergebnisse der präoperativen Herzkatheteruntersuchungen ersichtlich. Bei allen Patienten mit einer isolierten Infundibulumstenose wurden präoperativ Herzkatheteruntersuchungen zur Sicherung der Diagnose durchgeführt. Der im rechten Ventrikel gemessene Druck lag zwischen 70 und 170 mm Hg . Der Druck betrug im Mittel 137 mm Hg . Sofern der Druck im Infundibulum gemessen wurde, zeigte sich am Druckverhalten der für die isolierte Infundibulumstenose typische systolische Drucksprung vom Infundibulum zum rechten Ventrikel und der diastolische Drucksprung von

der Pulmonalarterie zum Infundibulum. Der systolische Druckgradient zwischen rechtem Ventrikel und Pulmonalarterie betrug bei den isolierten Infundibulumstenosen im Mittel 113 mm Hg .

Bei den kombinierten Stenosen lag der im rechten Ventrikel gemessene Druck zwischen 170 und 200 mm Hg . Der Druck betrug im Mittel 183 mm Hg . Der systolische Druckgradient zwischen rechtem Ventrikel und Pulmonalarterie betrug im Mittel 168 mm Hg . In einem Falle waren die präoperativen Herzkatheterbefunde nicht zu erlangen. Im Falle des Patienten H.-R. G. zeigte sich bei der präoperativen Katheteruntersuchung der für die kombinierte Stenose typische systolische zweistufige und diastolische einstufige Drucksprung. Bei der kombinierten Stenose mit Vorhofseptumdefekt betrug der Druck im rechten Ventrikel 100 mm Hg . Der Druckgradient betrug hier 85 mm Hg .

Im Mittel war der Druck im rechten Ventrikel bei allen Fällen auf 143 mm Hg erhöht. Der durchschnittliche Druckgradient betrug bezogen auf alle aufgeführten Fälle 125 mm Hg .

Tabelle 2 Prä- intra- und postoperative Herzkatheterbefunde (isolierte Infundibulumstenosen)

			intraoperativ		
		präoperativ	vor Korrektur	nach Korrektur	postoperativ
W. P.	Art. pulm.	21/10	20/10	21/11	22/10
	Infund.	27/ 0	20/ 5	30/ 8	
	R. Ventrikel	120/ 0	120/ 5-8	38/13	30/ 3
I. P.	Art. pulm.	13/ 8		32-35/15-20	24/ 5
	Infund.				28/ 0
	R. Ventrikel	140/ 0	140-160/12-15	40/12-15	70/ 0
L. D.	Art. pulm.	15/10		27/6-7	30/14
	Infund.			50/5-7	30/ 2
	R. Ventrikel	170/ 0		48/8-12	90/ 2
E. D.	Art. pulm.	15/ 6			30/10
	Infund.		22/10	23/8-12	30/ 0
	R. Ventrikel	170/ 0	150/10	22/8	40/ 0
C. R.	Art. pulm.	20/10			
	Infund.	20/ 0		25/5	
	R. Ventrikel	120/ 0	130-150/8	28/2	
R. M.	Art. pulm.	20/ 7	18/10		
	Infund.	23/ 0	16/ 8		
	R. Ventrikel	100/ 0	80/ 0-4	34/5-10	
I. P.	Art. pulm.	25/ 0	16/11		15/ 5
	Infund.		16/ 8-10		
	R. Ventrikel	100/ 0	75-80/6-8	28-30/5	30/ 0

Tabelle 3 Prä- intra- und postoperative Herzkatheterbefunde
(valvuläre und infundibuläre Pulmonalstenose, einschließlich Vorhofseptumdefekt)

		präoperativ	intraoperativ vor Korrektur	intraoperativ nach Korrektur	postoperativ
a. valvuläre und infundibuläre Pulmonalstenose					
F. M.	Art. pulm.	13/ 5	13/10	25/15	10/ 5
	Infund.		180/10	75/6-11	
	R. Ventrikel	200/10	180/10	75/6-11	95/10
D. R.	Art. pulm.	12/ 0	20/10	35/15	
	Infund.		125/50		
	R. Ventrikel	180/ 0	135/ 9-15	80/9-20	70/ 0
A. G.	Art. pulm.			27/11	
	Infund.				
	R. Ventrikel			100/0-15	
H.-R. G.	Art. pulm.	20/ 5		21/13	
	Infund.	40/ 0			
	R. Ventrikel	170/ 0-10		43/10-12	
b. valvuläre und infundibuläre Pulmonalstenose mit Vorhofseptumdefekt					
H. M.	Art. pulm.	15/ 1		40/ 8	
	Infund.	50/ 0		79/ 7	
	R. Ventrikel	100/ 0	98/ 7	79/ 7	

III. Intraoperative Befunde und angewandte Operationstechnik

a) Anatomischer Operationsbefund

Tab. 4 gibt eine Übersicht über die anatomisch-pathologischen Befunde bei den isolierten infundibulären Pulmonalstenosen. In 4 Fällen fand sich eine teils fibröse, teils muskuläre Infundibulumstenose, wobei die Stenose in einem Fall ringförmig war mit einer poststenotischen Erweiterung der Ausflußbahn. In 2 Fällen fand sich gleichzeitig ein anatomisch offenes, funktionell aber geschlossenes Foramen ovale. Bei den 3 restlichen Fällen handelte es sich einmal um eine hochgradige Infundibulumstenose von cristallem Typ, und zweimal fand sich eine diffuse muskuläre, teils breitbasige Infundibulumstenose, wobei in einem Fall die Pulmonalarterie stark erweitert war.

Tab. 5 gibt einen Überblick über die anatomischen Operationsbefunde bei den kombinierten Stenosefällen einschließlich des Falles mit der Fallot'schen Trilogie. Bei den kombinierten Stenosen fand sich in 3 Fällen ein bikuspidaler Klappenapparat, wobei in einem Fall die restierende Öffnungsfläche etwa bleistiftgroß war. Bei dem 4. Fall bestand eine angedeutete Dreiteilung des hochgradig stenosierten Pulmonalklappenapparates. In 3 Fällen lag eine reine muskuläre Infundibulumstenose und einmal eine teils fibröse, teils muskuläre Infundibulumstenose vor. Bei 2 Patienten war die Pulmonalarterie normal weit und zweimal bestand eine poststenoti-

sche Erweiterung der Pulmonalarterie.

Bei der 12-jährigen H. M. mit der Fallot'schen Trilogie fand sich ein großer Vorhofseptumdefekt vom Typ des Foramen secundum. An der Pulmonalklappe waren die Kommissuren bis zu 1/3 verlötet. Es lag eine lange muskuläre infundibuläre Stenose vor, und die Pulmonalarterie war poststenotisch erweitert.

Tabelle 4 Operationsbefund und Operationsmethode
(isolierte Infundibulumstenosen)

Lfd. Nr.	Name Geschlecht	Operations-alter	Operations-befund	Operations-methode
1.	W. P. m.	12 Jahre	Teils muskuläre, teils fibröse infund. Pulmonalstenose. Anat. offenes funkt. geschl. Foramen ovale	Extrakorporale Zirkulation Ventrikulotomie Resektion
2.	I. P. w.	26 Jahre	Teils muskuläre, teils fibröse infund. Pulmonalstenose. Anat. offenes funkt. geschl. Foramen ovale	Extrakorporale Zirkulation Ventrikulotomie Resektion
3.	L. D. m.	12 Jahre	Extreme diffuse muskuläre infun. Pulmonalstenose stark erweiterte Pulmonalarterie	Extrakorporale Zirkulation Ventrikulotomie Resektion
4.	E. D. w.	22 Jahre	Teils muskuläre, teils fibröse ringförmige inf. Pulmonalstenose. Poststenotische Erweiterung der Ausflußbahn	Extrakorporale Zirkulation Ventrikulotomie Resektion
5.	C. R. w.	23 Jahre	Muskulär breitbasige infund. Pulmonalstenose	Extrakorporale Zirkulation Ventrikulotomie Resektion
6.	R. M. w.	5 Jahre	Hochgradige Infundibulumstenose cristallen Typs	Extrakorporale Zirkulation Ventrikulotomie Resektion
7.	I. P. w.	35 Jahre	Teils fibröse, teils muskuläre infund. Pulmonalstenose	Extrakorporale Zirkulation Ventrikulotomie Resektion

Tabelle 5 Operationsbefund und Operationsmethode (kombinierte valvuläre- infundibuläre Pulmonalstenosen)

Lfd. Nr.	Name Geschlecht	Operations-alter	Operations-befund	Operations-methode
1.	F. M. m.	26 Jahre	Angedeutete Dreiteilung der hochgradig stenosierten Klappe. Muskuläre Infundibulumstenose. Poststenotisch erweiterte P. A.	Extrakorporale Zirkulation Transarterielle Kommissurotomie u. Valvulotomie Ventrikulotomie Resektion
2.	D. R. w.	29 Jahre	Bikuspidaler Klappenapparat. Muskuläre Infundibulumstenose	Extrakorporale Zirkulation Transarterielle Kommissurotomie Ventrikulotomie Resektion
3.	A. G. w.	16 Jahre	Bikuspidale Pulmonalklappe mit bleistiftgroßer Öffnungsfläche. Muskuläre Infundibulumstenose. Poststenotisch erweiterte P. A.	Extrakorporale Zirkulation Transarterielle Kommissurotomie Ventrikulotomie Resektion
4.	H.-R.G.m.	11 Jahre	Bikuspidaler nicht ausreichend eröffneter Klappenapparat, teils fibröse, teils muskuläre Infundibulumstenose. Normale P. A.	Extrakorporale Zirkulation Transarterielle Vervollständigung der Kommissurotomie bzw. Valvulotomie Ventrikulotomie Resektion
5.	H. M. w.	12 Jahre	Großer ASD vom Typ des Foramen secundum, Klappenapparat mit zu 1/3 verlöteten Kommissuren. Lange infundibuläre Pulmonalstenose. Erweiterte P. A.	Extrakorporale Zirkulation Transatrialer Verschluß des ASD Transarterielle Kommissurotomie Ventrikulotomie Resektion

b) Intraoperative Druckmessung

Bei einer großen Zahl der Patienten wurden intraoperativ vor und nach der operativen Korrektur und Beseitigung der Stenose die Drucke im rechten Ventrikel und in der Pulmonalarterie gemessen, um einen direkten Anhalt für die erfolgreiche Beseitigung der Stenose zu haben. In Tab. 2 und 3 werden die gemessenen Werte wiedergegeben.

Bei den isolierten Infundibulumstenosen lag der Druck im rechten Ventrikel vor der Korrektur zwischen 75 und 150 mm Hg . Der Mittelwert betrug 116 mm Hg . In einem Fall wurde intraoperativ vor der Korrektur aus technischen Gründen keine Messung durchgeführt. Nach der Beseitigung der Stenose lagen die Druckwerte im rechten Ventrikel dann zwischen 22 und 48 mm Hg . Der Mittelwert betrug 34 mm Hg . Dies entspricht einer durchschnittlichen Drucksenkung auf 24,8 % des präoperativen durchschnittlichen Druckes im rechten Ventrikel von 137 mm Hg bei den isolierten Infundibulumstenosen.

Bei den kombinierten Stenosen wurde intraoperativ vor der Korrektur nur in 2 Fällen eine Druckmessung vorgenommen. Der Druck im rechten Ventrikel lag hierbei zwischen 135 und 180 mm Hg . Der Druckgradient zwischen rechtem Ventrikel und Pulmonalarterie betrug in einem Fall 167 mm Hg , in dem anderen 115 mm Hg . Bei der Fallot'schen Trilogie wurde vor der Korrektur nur der Druck im rechten Ventrikel gemessen. Er betrug 98 mm Hg . Nach der Korrektur wurden in allen Fällen Druckmessungen durchgeführt. Der Druck im rechten Ventrikel lag

jetzt zwischen 43 und 100 mm Hg . Der Mittelwert betrug 76 mm Hg . Dies entspricht einer durchschnittlichen Drucksenkung auf 41,5 % des präoperativen Durchschnittsdruckes im rechten Ventrikel von 183 mm Hg . Der systolische Druckgradient zwischen rechtem Ventrikel und Pulmonalarterie betrug im Mittel 47 mm Hg nach der Korrektur. Gegenüber dem präoperativen Wert von 168 mm Hg ist der postoperative Druck auf 28 % des Ausgangswertes gesunken.

Bei der Fallot'schen Trilogie betrug der systolische Druck im rechten Ventrikel intraoperativ nach der Korrektur 79 mm Hg . Der systolische Druckgradient zwischen rechtem Ventrikel und Pulmonalarterie betrug 39 mm Hg . Gegenüber den präoperativen Befunden ist das eine Senkung des Druckes im rechten Ventrikel auf 79 % und des Druckgradienten auf 45,6 % des Ausgangswertes.

Der mittlere Druck im rechten Ventrikel betrug intraoperativ nach der Korrektur bezogen auf alle aufgeführten Fälle 43 mm Hg . Der durchschnittliche Druckgradient lag bei 34 mm Hg . Das entspricht einer Senkung des Ventrikeldruckes auf 30,1 % und des Druckgradienten auf 27,2 % des durchschnittlichen Ausgangswertes.

c) Angewandte Operationstechnik

Aus Tab. 4 und 5 ist ersichtlich, dass alle aufgeführten Patienten unter Anwendung der extrakorporalen Zirkulation operiert wurden.

Nach Eröffnung des Brustkorbes durch mediane Sternotomie und Längsinzision des Herzbeutels wurde das rechte Herzohr zur Exploration des Vorhofs eröffnet. Danach wurden beide Hohlvenen über die rechtsseitige Herzohrinzision und die Aorta ascendens direkt kanüliert und die Herz-Lungen-Maschine angeschlossen. Vor Anschluß der Herz-Lungen-Maschine wurde in den meisten Fällen noch eine intrakardiale Druckmessung durchgeführt. Bei den isolierten infundibulären Stenosen wurde der rechte Ventrikel dann durch eine 2 - 3 cm lange, querverlaufende Inzision im Ausflußtrakt des rechten Ventrikels eröffnet und die Stenose dargestellt. Das stenosierende Material wurde mit Skalpell und Präparierscheren ausgeschnitten. Nach Beseitigung der Stenose und Ausschluß eines Ventrikelseptumdefektes wurde die Ventrikulotomie nach Auffüllung des rechten Ventrikels mit atraumatischen Seidennähten verschlossen. Nach Abgang von der extrakorporalen Zirkulation und Drainage des Herzbeutels und des substernalen Raumes wurde die Perikardinzision unter Belassung einer Lücke ventral der Aortenwurzel verschlossen. Die Sternumhälften wurden durch Drahtnähte adaptiert und die Thoraxweichteilinzision schichtweise verschlossen.

Bei den kombinierten Stenosen wurde die Arteria pulmonalis an ihrer Vorderseite zwischen vorher angelegten Haltefäden durch eine etwa 2,5 - 3 cm lange Längsinzision, die bis auf wenige mm an den Klappenring reichte, eröffnet und die stenosierte Klappe dargestellt. Verklebungen und Verwachsungen der Klappe mit der Arterienwand wurden teils scharf, teils stumpf gelöst. Wenn 2 oder 3 Kommissuren zu

erkennen waren, wurden sie vom Ostium bis unmittelbar an den Klappenbasisring aufgetrennt. Sonst wurde die Klappe an 2 Stellen nach rechts und links aufgeschnitten. Anschließend wurde die Weite des Pulmonalostiums und des Infundibulums digital geprüft. Bei bestehender infundibulärer Stenose wurde zunächst die Pulmonalisinzision durch überwendliche fortlaufende Naht verschlossen und anschließend die Infundibulumstenose in der oben beschriebenen Art angegangen.

Bei gleichzeitig bestehendem Vorhofseptumdefekt wurde dieser nach Erweiterung der Vorhofinzision zunächst mit fortlaufender Naht verschlossen und anschließend die Pulmonalstenose angegangen.

IV. Operationsergebnisse

a) Postoperative Komplikationen

Bei 10 der 12 aufgeführten Fälle traten unterschiedlich schwere postoperative Komplikationen auf, die in ihrer Art und Häufigkeit in Tabelle 6 zusammengestellt sind. Unberücksichtigt blieben hierbei verbliebene oder neu aufgetretene Klappeninkongruenzen, da sie in dem Abschnitt " postoperative Untersuchungen " besprochen werden sollen. Postoperative Todesfälle waren bei den in den Jahren 1968 - 1972 operierten Patienten mit einer infundibulären Pulmonalstenose nicht zu beklagen.

Tabelle 6 Postoperative Komplikationen
(eigene Fälle)

Art der Komplikationen	Fallzahl
Pleuraerguß	8
Mediastinalerguß	4
Pneumothorax	1
postop. Nachblutung	1
postop. Wundinfektion	1

Die häufigsten postoperativen Komplikationen bestanden im Auftreten von Pleuraergüssen und Mediastinalergüssen, wobei es in allen Fällen ohne aktives Eingreifen zur spontanen Rückbildung der Ergüsse kam. Bei dem Patienten mit dem postoperativen Pneumothorax handelte es sich um einen kleinen rechtsseitigen Kuppenpneumothorax, der sich ohne weitere Therapie spontan zurückbildete. Bei der postoperativen Nachblutung mußte der Patient noch am Operationstag rethorakotomiert werden. Dabei fand sich eine Blutung aus einer Interkostalarterie. Der weitere Verlauf war dann komplikationslos. In einem Fall kam es zu einer postoperativen Wundheilungsstörung mit Abceßbildung, die inzidiert werden mußte. Der weitere Verlauf war dann ebenfalls komplikationslos.

b) Postoperative Untersuchungen

1) Allgemeine Symptome

Bei den Patienten mit einer isolierten infundibulären Pulmonalstenose waren die subjektiven Krankheitssymptome postoperativ in allen Fällen gebessert. Die Patienten klagten nicht mehr über Herzbeschwerden und leichte Ermüdbarkeit. Lediglich eine Patientin klagte anläßlich einer Nachuntersuchung über gelegentliche, bei Wetterwechsel auftretende Luftnot und über " Herzdruck ". Aber auch in diesem Fall waren die objektiven Befunde der Nachuntersuchung sehr gut. Eine postoperative Zyanose bestand bei keinem der Patienten mehr. Bei allen 7 Patienten war postoperativ über der Ausflußbahn des rechten Herzens ein leises systolisches Geräusch zu auskultieren, wobei das systolische Geräusch gegenüber den präoperativen Auskultationsbefunden deutlich abgeschwächt war. In einem Fall fand sich postoperativ zusätzlich ein leises diastolisches Geräusch als Ausdruck einer leichten, klinisch bedeutungslosen Pulmonalklappeninsuffizienz. Bei diesem Patienten war intraoperativ der etwas verengte Klappenbasisring gespalten worden.

Bei den kombinierten Stenosen bestand postoperativ in einem Fall noch eine leichte Lippenzyanose und bei der kombinierten Stenose mit Vorhofseptumdefekt noch eine periphere Zyanose, die sich gegenüber dem präoperativen Befund aber gebessert hatte. In allen Fällen war noch ein gegenüber den präoperativen Befunden deutlich abgeschwächtes leichtes Systolikum zu auskultieren. In 7 Fällen fand sich gleichzeitig ein leises diastolisches Geräusch, wobei die damit [illegible] Pulmonalklappeninsuffizienz klinisch aber bedeutungslos war.

2) Elektrokardiogramm

Das Elektrokardiogramm zeigte in allen Fällen das Bild eines Wilsonblockes mit Übergängen vom Steiltyp bis zum Rechtstyp mit unterschiedlich stark ausgebildeten Zeichen der Rechtsverspätung in den Brustwandableitungen. In einem Fall fanden sich zusätzlich ventrikuläre Extrasystolen.

3) Phonokardiogramm

Das Phonokardiogramm bestätigte die postoperativen auskultatorisch erhobenen Befunde. In allen Fällen kam ein leises systolisches Geräusch zur Darstellung. In den oben näher erörterten 4 Fällen wurde gleichzeitig ein diastolisches Geräusch aufgezeichnet.

4) Röntgenologische Thoraxuntersuchung

In allen Fällen fanden sich bei der postoperativen röntgenologischen Untersuchung des Thorax unterschiedlich starke Zeichen einer Zunahme der Lungengefäßdurchblutung. Gleichzeitig war eine unterschiedlich starke Abnahme der Herzgröße in Richtung auf eine Normalisierung der Herzgröße zu verzeichnen.

5) Postoperative Herzkatheteruntersuchung

Wie aus Tab. 2 hervorgeht, wurde bei den Patienten mit isolierter Infundibulumstenose in 5 Fällen eine postoperative Herzkatheteruntersuchung durchgeführt. Dabei zeigte sich gegenüber den intraoperativ nach Korrektur gewonnenen Druckwerten ein leichter Anstieg der Drucke, der durch die jetzt fehlende drucksenkende Wirkung der Narkose zu erklären ist.

Der im rechten Ventrikel gemessene Druck lag jetzt zwischen 30 und 90 mm Hg . Der Druck betrug im Mittel 52 mm Hg . Verglichen mit dem präoperativen Wert von 137 mm Hg bedeutet dies eine Senkung des Druckes auf 38 % des Ausgangswertes. Der systolische Druckgradient zwischen rechtem Ventrikel und Pulmonalarterie betrug postoperativ im Mittel 28 mm Hg . Dies entspricht gegenüber dem präoperativen Wert von 113 mm Hg einer Senkung des systolischen Druckgradienten im Mittel auf 24,8 % des Ausgangswertes.

Bei den kombinierten Stenosen wurde nur in 2 Fällen postoperativ eine Herzkatheteruntersuchung durchgeführt. In einem Fall lag der dabei gewonnene Wert des Ventrikeldruckes 20 mm Hg über dem intraoperativen Wert und bei dem zweiten Fall lag der Ventrikeldruck um 10 mm Hg niedriger als der intraoperative Wert.

V. Diskussion

Sucht man nach den Hauptursachen, die das Operationsergebnis der 12 Patienten mit infundibulärer Pulmonalstenose positiv beeinflußten, wobei hier besonders die postoperative Letalität von 0 % hervorzuheben ist, so muß man die Bedeutung einer genauen präoperativen Diagnosestellung und die damit verbundene Indikationsstellung zur Operation anführen.

Mit den heute zur Verfügung stehenden Untersuchungsmethoden ist eine isolierte Infundibulumstenose von anderen Herzfehlern mit weitgehender Sicherheit abzu-

grenzen. Schwierigkeiten können differentialdiagnostisch auftreten, wenn durch intra- oder extrakardiale Tumoren oder durch chronische Myokardiopathien mit extremer Muskelhypertrophie des linken Ventrikels einschließlich des Kammerseptums das Bild einer isolierten infundibulären Pulmonalstenose vorgetäuscht wird (LOOGEN, 1962, GROSSE-BROCKHOFF u. LOOGEN, 1962). HILLEBRAND (1961) berichtet über 2 Fälle von muskulärer Hypertrophie des Kammerseptums, die unter der Fehldiagnose einer Infundibulumstenose zur Operation kamen, wobei es in einem Fall auf Grund eines unbehebbaren Herzstillstandes zum Exitus in tabula kam.

Differentialdiagnostisch schwierig ist die präoperative Unterscheidung einer organisch fundierten Infundibulumstenose bei gleichzeitiger valvulärer Pulmonalstenose von der durch Muskelhypertrophie bedingten und nach Beseitigung der valvulären Pulmonalstenose rückbildungsfähigen Infundibulumstenose. Hier hat die Angiokardiographie eine große praeoperative Aussagekraft, denn während bei einer organisch fundierten Infundibulumstenose die Einengung in beiden Phasen der Herzaktion bestehen bleibt (KJELLBERG u. Mitarb., 1959), zeigt die durch Muskelhypertrophie sekundär hervorgerufene Infundibulumstenose in der späten Systole und frühen Diastole eine Engstellung und in der späten Diastole und frühen Systole eine deutliche Weitstellung (GROSSE-BROCKHOFF u. LOOGEN, 1959, KUNZLER u. SCHAD, 1960, GILBERT u. Mitarb., 1963, LITTLE u. Mitarb., 1963, LOOGEN u. Mitarb., 1967).

DERRA u. BIRCKS (1964) u. IRMER u. HÖHMANN (1969) geben als zuverlässige Differenzierungsmöglichkeit zur Abgrenzung einer organischen Infundibulumstenose von einer hypertrophiebedingten Stenose die Analyse der intraoperativ registrierten Druckkurven an. Dabei zeigt der Kurvenverlauf bei der organischen Infundibulumstenose nach Beseitigung der Klappenstenose ein synchrones Verhalten mit Drucksprung in Höhe der Stenose, während bei einer durch Muskelhypertrophie bedingten Stenose nach Beseitigung der valvulären Stenose die Pulmonalisdruckkurve schon mit Beginn der Vorhofkontraktionswelle steil ansteigt, ein frühsystolisches Maximum erreicht und dann, während sie schon abfällt, die Ventrikeldruckkurve noch weiter ansteigt.

Betrachtet man die von DERRA u. FERBERS (1976) ermittelte Operationsletalität bei Operation der Pulmonalstenose mit extrakorporalem Kreislauf, die bei der valvulären Pulmonalstenose 1,5 % beträgt und bei der gemischten Stenose auf 7,5 % ansteigt, so ist die Wichtigkeit der Unterscheidung zwischen organischer Infundibulumstenose und hypertrophiebedingter rückbildungsfähiger Infundibulumstenose für das Operationsergebnis augenfällig.

Beeinflußt wird das Operationsergebnis auch durch die Wahl des günstigsten Zeitpunktes der Operation. Von den meisten Autoren wird als günstigstes Lebensalter für die Operation einer Pulmonalstenose das 5. - 12. Lebensjahr angenommen. Bei jüngeren und wesentlich älteren Patienten kommt es zu einem deutlichen Anstieg der Operationsletalität

vor allem bei Patienten im ersten Lebensjahr. DANIELSON u. Mitarb. (1971) fanden in ihrem Krankengut eine deutliche Abhängigkeit der Operationsletalität vom Auftreten einer Zyanose und beginnender Herzinsuffizienz. Während die Operationsletalität bei azyanotischen Patienten bei DANIELSON bei 0,7 % lag, stieg sie bei zyanotischen Patienten auf 9 % an.

VI. Zusammenfassung

Die vorliegende Arbeit berichtet über 12 Patienten mit einer infundibulären Pulmonalstenose, die in der Zeit vom Januar 1968 bis Dezember 1972 in der Chirurgischen Klinik der Universität Düsseldorf operiert wurden.

In 7 Fällen handelte es sich um eine isolierte infundibuläre Pulmonalstenose, in 4 Fällen lag eine kombinierte valvuläre und infundibuläre Pulmonalstenose vor und in einem Fall fand sich neben der kombinierten valvulären und infundibulären Pulmonalstenose noch ein Vorhofseptumdefekt.

Die Beteiligung des weiblichen Geschlechtes überwog die des männlichen im Verhältnis 2 : 1. Unter den kombiniert valvulären und infundibulären Pulmonalstenosen fand sich ein Mädchen, deren Zwillingsschwester eine valvuläre Pulmonalstenose hatte.

Im allgemeinen Teil wird zunächst ein Überblick über die Aetiologie, das Vorkommen und die pathologische Anatomie der infundibulären Pulmonalstenose anhand der Literatur gegeben. Nach allgemeiner Auffassung ist die Entstehung einer isolierten Infundibulumstenose eine Entwicklungsstörung bei der Rückbildung des Bulbus cordis bei dessen Einbeziehung in den rechten Ventrikel zu Ende des 2. Embryonalmonats. Die Einengung des Infundibulums kann in jeder Höhe des Infundibulums von seinem Eingang bis unmittelbar subvalvulär liegen, wobei der Stenosering aus fibromuskulären Elementen besteht und meistens von schwielig verdicktem Endokard überzogen ist. Bei gleichzeitig vorliegender valvulärer Pulmonalstenose ist die organische Infundibulumstenose exakt von der funktionell durch Muskelhypertrophie bedingten und rückbildungsfähigen Infundibulumstenose zu trennen.

Die isolierte Infundibulumstenose ist selten und macht etwa 3 - 10 % der isolierten Pulmonalstenosen aus. Eine gleichzeitig bestehende valvuläre und infundibuläre Pulmonalstenose wird nach operativer Erfahrung in 0 - 50 % der Fälle beschrieben, wobei aber meistens keine exakte Unterscheidung zwischen primär organisch fundierter und sekundär hypertrophiebedingter Infundibulumstenose getroffen wird.

Bei unseren 7 Patienten mit isolierter Infundibulumstenose lag in 4 Fällen eine teils fibröse, teils muskuläre Stenose, in einem Fall eine

Stenose von cristallem Typ und in 2 Fällen eine diffus muskuläre, teils breitbasige Infundibulumstenose vor. Bei den 4 Fällen mit gleichzeitig bestehender valvulärer Stenose fand sich in 3 Fällen eine rein muskuläre Infundibulumstenose und einmal eine teils fibröse, teils muskuläre infundibuläre Stenose. Bei der Fallot'schen Trilogie fand sich eine lange muskuläre infundibuläre Pulmonalstenose.

Klinik und Pathophysiologie werden besonders im Hinblick auf die Diagnosestellung und die Differentialdiagnose besprochen. Dabei ist für das zu wählende operative Vorgehen mit Einsatz der Herz-Lungen-Maschine von größter Bedeutung, dass präoperativ differentialdiagnostisch exakt zwischen einer organischen Infundibulumstenose und einer durch Muskelhypertrophie bedingten Infundibulumstenose bei valvulärer Pulmonalstenose unterschieden wird.

In allen 12 Fällen erwies sich die präoperative Diagnosestellung einer Infundibulumstenose als zuverlässig. In 4 Fällen wurde präoperativ der Verdacht auf zusätzliche Fehler geäußert, die sich dann intraoperativ nicht bestätigten.

Von den meisten Autoren wird heute die Indikation zur Operation einer infundibulären Pulmonalstenose bei Überschreitung des rechtsventrikulären Druckes von 70 mm Hg gestellt. Die heute allgemein übliche Operationsmethode ist die offene transventrikuläre Operation mit Hilfe des extrakorporalen Kreislaufs. Nach den Ergebnissen der prä- und postoperativen Druckmessungen ist der Operationserfolg im allge-

meinen gut. DANIELSON u. Mitarb. (1971) erreichten bei 116 Fällen von isolierten Infundibulumstenosen und kombiniert valvulär- infundibulären Pulmonalstenosen postoperativ eine durchschnittliche Senkung des rechtsventrikulären Druckes auf unter 75 mm Hg . Andere Autoren geben eine Senkung des Druckgradienten zwischen rechtem Ventrikel und Pulmonalarterie im Mittel auf 16 mm Hg bzw. auf 4 mm Hg und bei der Fallot'schen Trilogie im Mittel auf 14 mm Hg an. Die Operationsletalität bei Operationen mit extrakorporalem Kreislauf liegt nach Auswertung der Literaturangaben für die isolierte Infundibulumstenose bei 4,8 %, für die valvuläre und infundibuläre Stenose bei 7,5 % und für die Fallot'sche Trilogie bei 9,8 %.

Bei unseren 12 Patienten war der rechtsventrikuläre Druck präoperativ im Mittel auf 143 mm Hg erhöht. Der Druckgradient zwischen rechtem Ventrikel und Pulmonalarterie betrug im Mittel 125 mm Hg .

Der präoperative Ventrikeldruck bei den 7 Patienten mit einer isolierten Infundibulumstenose betrug im Mittel 137 mm Hg . Der systolische Druckgradient zwischen rechtem Ventrikel und Pulmonalarterie lag im Mittel bei 113 mm Hg . Bei den kombinierten Stenosen betrug der präoperative Druckdurchschnitt im rechten Ventrikel 183 mm Hg . Der Druckgradient lag im Mittel bei 168 mm Hg .

Nach der operativen Korrektur war der Druck im rechten Ventrikel bei allen 12 Patienten im Mittel auf 43 mm Hg gesunken. Der Mittelwert des Druckgradienten betrug jetzt 34 mm Hg . Zu be-

rücksichtigen ist hier allerdings, dass diese Werte intraoperativ nach der Korrektur gemessen wurden und die Werte durch die drucksenkende Wirkung der Narkose beeinflußt wurden.

Bei den 7 isolierten Infundibulumstenosen wurde der Ventrikeldruck intraoperativ auf einen Mittelwert von 34 mm Hg gesenkt. Bei postoperativen Kontrollen lag der Mittelwert des Ventrikeldruckes dann bei 52 mm Hg . Der Durchschnittswert des systolischen Druckgradienten zwischen rechtem Ventrikel und Pulmonalarterie betrug jetzt 28 mm Hg .

Bei den kombinierten Stenosen wurde der Ventrikeldruck intraoperativ nach der Korrektur im Mittel auf 76 mm Hg gesenkt. Der systolische Druckgradient betrug im Mittel 47 mm Hg . Bei dem Patienten mit der Fallot'schen Trilogie wurde der Druck im rechten Ventrikel von 100 mm Hg auf 79 mm Hg und der Druckgradient von 85 mm Hg auf 39 mm Hg gesenkt.

An erwähnenswerten postoperativen komplikationen sind nur eine postoperative Nachblutung mit Rethorakotomie und eine postoperative Wundheilungsstörung aufzuführen. Postoperativ verstorben ist keiner der 12 Patienten. Bei 4 Patienten trat postoperativ eine leichte Pulmonalklappeninsuffizienz auf, die aber klinisch bedeutungslos war. Subjektiv und objektiv war der postoperative Zustand der Patienten deutlich gebessert. Die Patienten waren weitgehend beschwerdefrei. Lediglich ein Patient klagte anläßlich einer Nachuntersuchung noch über gelegentliche Luftnot und Herzdruck bei Wetterwechsel.

C. L I T E R A T U R V E R Z E I C H N I S

1. ABBOT, M. E.: Atlas of Congenital Cardiac Disease. New York, Am. Heart Ass. (1936).

2. ABRAHAMS, D. G. and P. WOOD: Pulmonary stenosis with normal aortic root. Brit. Heart J. 13, 519 (1951).

3. ALLANBY, K. D. and M. CAMPBELL: Congenital pulmonary stenosis with closed ventricular septum. Guy's Hosp. Rep. 98, 18 (1949).

4. ARCINIEGA, I., B. BOSTROEM, F. GROSSE-BROCKHOFF, H. KREUZER und F. LOOGEN: Der Druckablauf im rechten Ventrikel bei Pulmonalstenose ohne Ventrikelseptumdefekt. Z. Kreisl.-Forsch. 50, 128 (1961).

5. BARRITT, D. W.: Simple pulmonary stenosis. Brit. Heart J. 16, 381 (1954).

6. BASSINGTHWAIGHTE, J. B., T. W. PARKIN, J. W. DUSHANE and H. B. BURCHELL: The electrocardiographic and hemodynamic findings in pulmonary stenosis with intact ventricular septum. Circulation 28, 893 (1963).

7. BIRCKS, W. und D. AUGATH: Die angeborene Pulmonalstenose ohne Ventrikelseptumdefekt. In Kremer, K., Die chirurgische Behandlung der angeborenen Fehlbildungen, Stuttgart: Thieme 1961.

8. BIRCKS, W. und A. R. FAHMY: Die operative Behandlung der Infundibulumstenose ohne Ventrikelseptumdefekt. Dtsch. med. Wschr. 87, 2196 (1962).

9. BJÖRK, V. O. and S. HÖGSTRÖM: Repeated circulatory arrest under hypothermia Thorax 18, 155 (1963).

10. BLOUNT JR., S. G., P. S. VIGODA and H. SWAN: Isolated infundibular stenosis. Amer. Heart J. 57, 684 (1959).

11. BRAIMBRIDGE, M. V., C. M. OAKLEY, H. H. BENTLEY and W. P. CLELAND: Pulmonare valve stenosis without ventricular septal defect, results of surgery. Thorax 21, 164 (1966).

12. BROCK, R. C.: Pulmonary valvulotomy for the relief of congenital pulmonary stenosis. Brit. Med. J. I, 1121 (1948)

13. BROCK, R. C.: The Anatomy of Congenital Pulmonary Stenosis. London, Cassel & Company, Ltd. 1957.

14. BROCK, R. C. and B. B. MILSTEIN: Surgery of Pulmonary Valve Stenosis and of Pure Infundibular Stenosis. In Derra, E., Handbuch der Thoraxchirurgie, Band II, Spezieller Teil 1, 737, Berlin - Göttingen- Heidelberg, Springer 1959.

15. BROCK, R. C.: The surgical treatment of pulmonary stenosis. Brit. Heart J. 23, 337 (1961).

16. BROM, A. G. und H. KALSBECK: Die chirurgische Behandlung der Pulmonalstenose. Thoraxchirurgie 7, 227 (1959/60).

17. CAMPBELL, M.: Simple pulmonary stenosis. Pulmonary valvular stenosis with a closed ventricular septum. Brit. Heart J. 16, 273 (1954).

18. CAMPBELL, M., D. DEUCHAR and R. BROCK: Results of pulmonary valvotomy and infundibular resection in 100 cases of Fallot's tetralogy, Brit Heart J. 2, 111 (1954).

19. CAMPBELL, M.: The frequency of different types of congenital heart disease. Brit. Heart J. 15, 462 (1955).

20. CAMPBELL, M.: Factors in the aetiology of pulmonary stenosis. Brit. Heart J. 24, 625 (1962).

21. CAMPBELL, M.: Natural History of Congenital Pulmonary Stenosis. Brit. Heart J. 31, 394 (1969).

22. CAMPBELL, M.: Commentary on " pulmonary stenosis with normal aortic root ". Amer. J. Cardiol. 30, 155 (1972).

23. CAYLER, G. G., P. A. ONGLEY and A. S. NADAS: Relation of systolic pressure in the right ventricle to the electrocardiogram. A study of patients with pulmonary stenosis and intact ventricular septum. New Engl. J. Med. 258, 979 (1958).

24. CLELAND, W. P., J. F. GOODWIN, H. H. BENNTALL, C. M. OAKLEY, D. G. MELROSE and A. HOLLMAN: A decade of open heart surgery. Lancet 1968 I, 191

25. COOLEY, D. A. and G. L. HALLMAN: Surgical treatment of congenital heart disease, p 51. Philadelphia: Lea & Febiger 1966

26. COOLEY, D. A., G. L. HALLMAN and A. S. HAMMAN: Congenital cardiovascular anomalies in adults. Results of surgical treatment in 167 patients over age 35. Amer. J. Cardiol. 17, 303 (1966).

27. COSTEAS, F., V. GATSOPOULOS, A. KARDALINOS and P. KATSAREAS: Congenital pulmonic stenosis in identical female twins. Acta cardiol. (Brux.) 22, 90 (1967).

28. DANIELSON, G. K., N. D. EXARHOS, W. H. WEIDMAN and D. C. MC GOON: Pulmonic stenosis with intact ventricular septum. J. thorac. cardiovasc. Surg. 61, 228 (1971).

29. DERRA, E. und F. LOOGEN: Die operative Behandlung der kongenitalen, valvulären Pulmonalstenose unter Sicht des Auges mittels Hypothermie. Dtsch. med. Wschr. 82, 535 (1957).

30. DERRA, E. und W. BIRCKS: Resultate der Korrektur der valvulären Pulmonalstenose unter direkter Sicht. J. cardiovasc. Surg., special issue, Torino (Italia), Minerva (1964), S. 47.

31. DERRA, E. und E. FERBERS: Pulmonalstenosen In Derra, E. und Bircks, W., Handbuch der Thoraxchirurgie, Ergänzungswerk, Herzchirurgie II, Berlin - Heidelberg - New York 1976, S. 891

32. DILLEY, R. B., W. P. LONGMIRE and J. V. MALONEY: An evaluation of the clinical results in the surgical treatment of isolated valvular pulmonic stenosis by the closed, transventricular, hypothermic, and cardiopulmonary bypass techniques. J. thorac. cardiovasc. Surg. 45, 789 (1963).

33. DODRILL, F. D., E. HILL, R. A. GERISCH and A. JOHNSON: Pulmonary valvulotomy under direct vision using the mechanical heart for complete bypass of the right heart in a patient with congenital pulmonary stenosis. J. thorac. Surg. 26, 584 (1953).

34. DOERR, W.: Pathologische Anatomie der angeborenen Herzfehler. Handbuch der inneren Medizin, Bd. IX/3. Berlin-Göttingen - Heidelberg: Springer 1960

35. DUBOST, Ch., Ph. BLONDEAU, A. PIWNICA et J. P. CACHERA: Traitement chirurgical des sténoses pulmonaires: à propos de 140 cas opérés. J. cardiov. Surg., special issue Torino (Italia), Minerva (1964), S. 7.

36. EDWARDS, F. R.: Pulmonary valvotomy and infundibulectomy. Brit. Heart J. 22, 472 (1960).

37. ENGLE, M. A., T. ITO, S. LUCAS and H. P. GOLDBERG: Electrocardiogram in Pulmonary Stenosis. J. Pediatrics 57, 171 (1960).

38. ENGLE, M. A., T. ITO and H. P. GOLDBERG: The fate of the patient with pulmonic stenosis. Circulation 30, 554 (1964).

39. FABRICIUS, J.: Isolated pulmonary stenosis. Copenhagen: Munksgaard 1959.

40. FONTANA, R. S., J. E. EDWARDS: Congenital cardiac disease. A review of 357 cases studied pathologically. Philadelphia and London: Saunders 1962.

41. GALLIGAN, J. J., F. H. ADAMS and J. JORGENS: Congenital pulmonary stenosis without cyanosis. J. Pediat. 41, 562 (1952).

42. GAMBOA, R., P. G. HUGENHOLTZ and A. S. NADAS: Right ventricular forces in right ventricular hypertension. Brit. Heart J. 28, 62 (1966).

43. GENOVESE, P. P. and D. ROSENBAUM: Pulmonary stenosis with survival to the age of 78 years. Am. Heart J. 41, 755 (1951).

44. GERBODE, F., J. K. ROSS, G. A. HARKINS and J. J. OSBORN: Surgical treatment of pulmonary stenosis using extracorporeal circulation. Surgery 48, 58 (1960).

45. GERBODE, F., W. J. KERTH, E. F. SABAR, A. SELZER and J. J. OSBORN: The operativ treatment of congenital heart lesions in adults. J. thorac. cardiovasc. Surg. 48, 601 (1964).

46. GIANELLI, S. jr., E. F. CONKLIN, S. M. AYRES, R. KOZAM, J. BORDIUK and J. J. GREGORY: Current status of cardiac surgery. II. N.Y.J. Med. 68, 2779 (1968).

47. GIBSON, S., H. WHITE, F. JOHNSON and W. J. POTTS: Congenital pulmonary stenosis with intact ventricular septum. J. Dis. Child. 87, 26 (1966).

48. GILBERT, J. W., A. G. MORROW and J. L. TALBERT: The surgical significance of hypertrophic infundibular obstruction accompanying valvular pulmonic stenosis. J. thorac. cardiovasc. Surg. 46, 457 (1963).

49. GILBERT, G., R. LAMONTAGNE, G. PERRAS et P. DAVID: La sténose pulmonaire avec septum inter-ventriculaire intact. Etude de 60 enfant opérés. Un. méd. Can. 96, 520 (1967).

50. GØTZSCHE, H., P. ESKILDSEN and A. T. HANSEN: Isolated Pulmonary Stenosis. Acta med. scand. 139, 431 (1951).

51. GREENE, D. G., J. S. BALDWIN, A. BIMMELSTEIN, G. E. ROTH and A. COURNARD: Pure congenital pulmonary stenosis and idiopathic congenital dilatation of the pulmonary artery. Am. J. Med. 6, 24 (1949).

52. GROSSE-BROCKHOFF, F. und F. LOOGEN: Klinik und Hämodynamik der Pulmonalstenose ohne Ventrikelseptumdefekt. Dtsch. med. Wschr. 84, 133 (1959).

53. GROSSE-BROCKHOFF, F., F. LOOGEN und A. SCHAEDE: Angeborene Herz- und Gefäßmißbildungen. VIII. Pulmonalstenose ohne Ventrikelseptumdefekt. In: v. Bergmann, G., Frey, W.und Schwiegk, H., Handbuch der inneren Medizin, Bd. IX/3, S. 298. Berlin- Göttingen- Heidelberg: Springer 1960.

54. GROSSE-BROCKHOFF, F. und F. LOOGEN: " Infundibuläre Pulmonalstenose " bei chronischer Myokardiopathie des linken Ventrikels. Dtsch. Med. Wschr. 87, 525 (1962).

55. GUTHEIL, H.: Vergleichende elektrokardiographische und hämodynamische Untersuchungen bei der Pulmonalstenose ohne Ventrikelseptumdefekt. Z. Kreisl. - Forsch. 52, 283 (1963).

56. HAGGENMILLER, W., O. ELL und J. ENDERS: Die Ätiologie der angeborenen Herzfehler. Ärztl. Forsch. 13,I , 447 (1959).

57. HESSEL, E. A., D. H. DILLARD, L. C. WINTERSCHEID and K. A. MERENDINO: Surgical treatment of pulmonic stenosis with intact ventricular septum with the use of cardiopulmonary bypass. J. thorac. cardiovasc. Surg. 49, 796 (1965).

58. HILLEBRAND, M.: Die Hypertrophie des muskulären Kammerseptums als Ausflußbahnhindernis der rechten Herzkammer. Inaug.-Diss. Düsseldorf 1961.

59. HOFFMAN, J. I. E.: The natural history of congenital isolated pulmonic and aortic stenosis. Ann. Rev. Med. 20, 15 (1969).

60. HOFFMEISTER, H. E., M. M. SANPRADIT und J. KONCZ: Operation der valvulären Pulmonalstenose in Hypothermie oder mit Hilfe der Herz-Lungen-Maschine. Thoraxchirurgie 12, 296 (1964).

61. HOLLDACK, K. und D. WOLF: Atlas und kurzgefaßtes Lehrbuch der Phonokardiographie. Stuttgart: Thieme 1958.

62. IRMER, W. und H. HÖHMANN: Pulmonalklappenstenosen mit und ohne Vorhofseptumdefekt. Zbl. Chir. 94, 1 (1969).

63. JOHNSON, A. M.: Hypertrophic infundibular stenosis complicating simple pulmonary valve stenosis. Brit. Heart J. 21, 429 (1959).

64. JOHNSON, A. M.: Impaired excerise response and other residua of pulmonary stenosis after valvotomy. Brit. Heart J. 24, 375 (1962).

65. JOHNSON, L. W., W. GROSSMAN, J. E. DALEN and L. DEXTER: Pulmonic stenosis in the adult. New. Engl. J. Med. 287, 1159 (1972).

66. KIRKLIN, J. W., D. C. CONNOLLY, F. H. ELLIS jr., H. S. BURCHELL, J. E. EDWARDS and E. H. WOOD: Problems in the diagnosis and surgical treatment of pulmonic stenosis with intact ventricular septum. Circulation 8, 849 (1953).

67. KJELLBERG, S. R., E. MANNHEIMER, W. RUHDE and B. JONSSON: Pulmonary stenosis with normal aortic root. In: Diagnosis of Congenital Heart Disease, ed, 2, p. 105. The Year Book Publishers, Inc. Chicago 1959.

68. KREUZER, H., B. BOSTROEM und F. LOOGEN: Die Anwendung der Thermoinjektionsmethode in der Diagnostik der Herzfehler. Dtsch. med. Wschr. 86, 1761 (1961).

69. KÜNZLER, R. und N. SCHAD: Atlas der Angiokardiographie angeborener Herzfehler. Stuttgart: Thieme 1960.

70. LANDTMAN, B., E. WEIS and I. KANTERO: The phonocardiogram and electrocardiogram as indicators of the severity of congenital pulmonary stenosis. Ann. Paediat. Fenn. 7, 169 (1961).

71. LAUBRY, C. et C. PEZZI: Traité des maladies congénitales du coeur. Paris, Baillière et Fils 1921.

72. LEATHAM, A. and D. WEITZMAN: Auscultatory and phonocardiographic signs of pulmonary stenosis. Brit. Heart J. 19, 303 (1957).

73. LEVINE, O. R. and S. BLUMENTHAL: Pulmonic stenosis. Circulation 32, Suppl. 3, 33 (1965).

74. LILLEHEI, C. W., R. L. SIMMONS and D. B. TODD: Late hemodynamic response to correction of isolated pulmonary stenosis by open operation during pulmonary bypass. Circulation 32, 258 (1965).

75. LINDER, F., W. SCHMITZ, M. TREDE, H. H. STORCH und D. KRUMHAAR: Zur Chirurgie des Herzens mit Hilfe des extrakorporalen Kreislaufs. Erfahrungen bei 500 Eingriffen. Langenbecks Arch. klin. Chir. 311, 396 (1965).

76. LINDER, F., H. SCHMUTZLER, H. PRAEPRER and M. TREDE: Technique and late results of operation for pulmonary stenosis. J. cardiovasc. Surg. (Italy) 6, 79 (1965).

77. LITTLE, J. B., J. P. LAVENDER and R. W. DE SANCTIS: The narrow infundibulum in pulmonary valvular stenosis: its preoperative diagnosis by angiocardiography. Circulation 28, 187 (1963).

78. LOOGEN, F.: Diagnostik der angeborenen Pulmonalstenose. Thoraxchirurgie 7, 212 (1959/60).

79. LOOGEN, F.: Symptomatische Pulmonalstenose. Dtsch. Ges. Kreisl. Forsch. 28, 326 (1962).

80. LOOGEN, F. und Th. VARVITSIOTIS: Zur Klinik und Hämodynamik der infundibulären Pulmonalstenose ohne Ventrikelseptumdefekt. Z. Kreisl.- Forsch. 52, 504 (1963).

81. LOOGEN, F., W. GLEICHMANN und K. H. WILKE: Verhalten der Pulmonalstenose während des Wachstums. Z. Kreisl.- Forsch. 55, 1164 (1966).

82. LOOGEN, F., R. RIPPERT und H. VIETEN: Angeborene Herz- und Gefäßfehler. In: Diethelm, L., Olsson, O. und Strnad, F., Handbuch der medizinischen Radiologie, Bd. X/4, S. 203, Berlin - Heidelberg - New York: Springer 1967

83. LOOGEN, F.: Gegenwärtiger Stand der Behandlung angeborener Herzfehler, Dtsch. med. J. 18, 601 (1967).

84. LUCAS, R. V. and J. H. MOLLER: Pulmonary valvular stenosis. Cardiovasc. Clin. 2, 155 (1970).

85. LURIE, P. R., D. M. SCHULTZ and E. C. KLATTE: Obstructive ventricular hypertrophy causing functional aortic and pulmonary stenosis. J. Dis. Child. 100, 743 (1960).

86. MANNHEIMER, E.: Diagnostic value of cardiac catheterization in isolated pulmonary stenosis and large interventricular septal defects. Arch. Dis. Childh. 24, 264 (1949).

87. MASON, D. T., E. BRAUNWALD and J. ROSS: Haemodynamic alteration induced by isoprenaline in patients with obstruction to right ventricular outflow. Brit. Heart J. 27, 884 (1965).

88. MATHEY, J., J. J. GALEY, J. P. BINET et S. GOUX: Sténose de l'artère pulmonaire avec septum interventriculaire intact. J. cardiovasc. Surg. (Italy), special issue Torino, Minerva (1964), S. 16.

89. MC GOON, D. C. and J. W. KIRKLIN: Pulmonic stenosis with intact ventricular septum. Circulation 17, 180 (1958).

90. MC GOON, D. C.: Surgery of the heart and great vessels. New. Engl. J. Med. 278, 143 (1968).

91. MC GOON, D. C.: Technics of open-heart surgery for congenital heart disease. Curr. Probl. Surg. 3 (1968).

92. MC INTOSH, H. D. and A. J. COHEN: Pulmonary stenosis: The importance of the myocardial factor in determining the clinical course and surgical results. Amer. Heart J. 65, 715 (1963).

93. MEESSEN, H.: Die Morphologie der Pulmonalstenose. Thoraxchir. 7, 190 (1959/60).

94. MOLLER, J. H. and P. ADAMS: The natural history of pulmonary valvular stenosis. Serial cardiac catheterizations in 21 children. Amer. J. Cardiol. 16, 654 (1965).

95. MOTSCH, K., J. BARTEL und S. IWANOFF: Präoperative Untersuchungen an Kindern mit isolierter valvulärer Pulmonalstenose. Dtsch. Gesundh.-Wes. 22, 2165 (1967).

96. MUSTARD, W. T., R. D. ROWE and W. B. FIROR: Pulmonic stenosis in the first year of life. Surgery 47, 678 (1960).

97. OCHSNER, J. L., J. D. JORDAN and C. B. MOORE: Congenital heart disease in adults. Sth. med. J. (Bgham, Ala.) 60, 164 (1967).

98. PARSI, R. A., S. PLATZER und W. GEISSLER: Die phonokardiographische Diagnostik der isolierten valvulären Pulmonalstenose. Dtsch. Gesundh.-Wes. 19, 1437 (1964).

99. PARSI, R. A. und K. H. GUENTHER: Zur Klinik der isolierten valvulären Pulmonalstenose. Dtsch. Gesundh.-Wes. 19, 1333 (1964).

100. PERÄSALO, O., P. J. HALONEN and J. TAKKUNEN: Surgical treatment of pulmonary stenosis using extracorporeal circulation. J. cardiovasc. Surg. 6, 168 (1965).

101. RABAGO, G.: Isolated pulmonary stenosis. Technics and late results. J. cardiovasc. Surg., special issue Torino (Italia), Minerva (1964), S. 30

102. ROBINSON, J. C., H. B. HULL and W. J. RAPPOPORT: Pulmonary valvular obstruction in grandfather and grandson. New. Eng. J. Med. 273, 680 (1965).

103. SCHERLIS, L., R. J. KOENKER and G. C. LEE: Pulmonary stenosis. Electrocardiographic, vectorcardiographic, and catheterization data. Circulation 28, 288 (1963).

104. SCHOENMACKERS, J.: Über Herzklappenfehler bei angeborenen Herz- und Gefäßfehlern. Z. Kreisl.- Forsch. 47, 107 (1958).

105. SCHRIRE, V., W. BECK and C. N. BARNARD: An analysis of cardiac surgery at Groote Schuur and Red Cross War Memorial Children's Hospitals, Cape Town, for the 14 years April 1951 - April 1965. S. Afr. med. J. 40, 461 (1966).

106. SEIDEL, W., St. KOVACICEK, W. KLINNER und R. SEIDEL: Ergebnisse der Korrektur der Kombination von Pulmonalstenose und Vorhofseptumdefekt. Thoraxchirurgie 16, 160 (1968).

107. SELZER, A. and W. H. CARNES: The role of pulmonary stenosis in the production of chronic cyanosis. Amer. Heart J. 6, 3 (1949).

108. SHUMACKER, H. B., J. GLOVER and H. KING: Pulmonary valvulotomy: with or without cardio- pulmonary bypass ? Amer. Surg. 27, 565 (1961).

109. SHUMACKER, H. B.: Choice of operation for pulmonary valvular stenosis. Bull. Soc. int. Chir. 21, 389 (1962).

110. SLADE, P. R.: Isolated infundibular stenosis. J. thorac. cardiovasc. Surg. 45, 775 (1963).

111. SNELLEN, H. A., H. HARTMANN, T. N. BUIS-LIEM, E. H. KOLE and J. ROHMER: Pulmonic stenosis. Circulation 38, Suppl. 5, 93 (1968).

112. STEIM, H., H. REINDELL, J. EMMRICH und R. BILGER: Die Diagnostik und Pathophysiologie der Pulmonalstenose mit intaktem Septum. Münch. med. Wschr. 101, 1033 (1959).

113. STORSTEIN, O., R. ROKSETH and S. SÖRLAND: Congenital heart disease in a clinical material. An analysis of 1000 consecutive cases. Acta. med. scand. 176, 195 (1964).

114. SWAN, H., H. C. CLEVELAND, H. MUELLER and S. G. BLOUNT jr.: Pulmonic valvular stenosis, results of technique of open valvuloplasty. J. thorac. Surg. 28, 504 (1954).

115. TANDON, R., A. S. NADAS and R. E. GROSS: Results of open-heart surgery in patients with pulmonic stenosis and intact ventricular septum. Circulation 31, 190 (1965).

116. TAUSSIG, H. B.: Congenital Malformations of the Heart. The Commonwealth Found., New York 1947.

117. TAUSSIG, H. B.: Congenital malformations of the heart, vol. 2 Cambridge: Harvard University Press 1960.

118. THERKELSEN, F., T. POULSEN and O. LINDENEG: Pulmonary stenosis treated by open repair during cardiopulmonary bypass. Acta. chir. scand., Suppl., 343, 223 (1965).

119. TINKER, J., G. HOWITT, P. MARKMAN and E. G. WADE: The natural history of isolated pulmonary stenosis. Brit. Heart J. 27, 151 (1965).

120. VELA, J. E., A. De. MICHELI, M. GIORDANO, E. PICCOLO et G. MEDRANO: Estudio de 80 casos de stenosis pulmonar con y sin defecto del tabique interauricular. Arch. Inst. Cardiol. Méx. 31, 791 (1961).

121. VOGELPOEL, L. and V. SCHRIRE: Auscultatory and phonocardiographic assessment of pulmonary stenosis with intact ventricular septum. Circulation 22, 55 (1960).

122. WARBURG, E.: Clinical statistics of congenital heart disease. Acta med. scand. 151, 209 (1955).

123. WATSON, H. and K. G. LOWE: Ventricular pressure flow relationships in isolated valvular stenosis. Brit. Heart J. 24, 431 (1962).

124. WHITE, P. D., J. W. HURST and R. H. FENNELL: Survival to the age of seventy-five years with congenital pulmonary stenosis and patent foramen ovale. Circulation 2, 558 (1950).

125. WILD, G. B., J. W. ECKSTEIN, E. F. EPPS and J. W. CULBERSON: Three patients with congenital pulmonic valvular stenosis surviving for more than fifty seven years. Am. Heart J. 53, 393 (1957).

126. WILLIAMS, J. C. P., B. G. BARRATT-BOYES and J. B. LOWE: Underdeveloped right ventricle and pulmonary stenosis. Amer. J. Cardiol. 11, 458 (1963).

127. WYLER, F., S. BUCHS und K. WEISSER: Beurteilung von isolierten Pulmonalstenosen nach Valvulotomie unter spezieller Berücksichtigung der Phonokardiographie. Ann. paediat. (Basel) 205, 203 (1965).

128. YAHINI, J. H., M. J. DULFANO and M. TOOR: Pulmonic stenosis. Amer. J. Cardiol. 5, 744 (1960).

129. ZERBINI, E. J., D. BITTENCOURT and A. D. JATENE: Heart valve surgery. J. thorac. cardiov. Surg. 49, 287 (1965).

Herrn Professor Dr. med. E. FERBERS bin ich für die Überlassung des Themas, für seine Anregungen und zahlreichen Ratschläge zu großem Dank verpflichtet.

Herrn Professor Dr. med. W. BIRCKS gilt mein besonderer Dank für die Erlaubnis zur Auswertung der Krankengeschichten.

L E B E N S L A U F

Am 2.11.1941 wurde ich als Sohn des Facharztes für Chirurgie Dr. med. Friedrich-Carl Vorster und seiner Ehefrau Hildegard, geb. Knolle, in Duisburg geboren.
Ostern 1948 wurde ich in der Evangelischen Volksschule in Radenbeck eingeschult. 1962 legte ich am Steinbart - Gymnasium in Duisburg meine Reifeprüfung ab.
Nach dem Wehrdienst begann ich im Sommersemester 1963 mein Medizinstudium an der Universität Köln, wo ich am 27.4.1964 die naturwissenschaftliche Vorprüfung und am 2.10.1965 die ärztliche Vorprüfung bestand. Nach einem Semester in Innsbruck und einem Semester in Wien setzte ich mein klinisches Studium an der Universität Düsseldorf fort, wo ich am 16.1.1969 das medizinische Staatsexamen bestand.

Nach der Medizinalassistentenzeit begann ich im Sommer 1970 meine chirurgische Fachausbildung im Bethesda-Krankenhaus in Duisburg. Seit April 1972 bin ich auf der chirurgischen Abteilung des Vinzenz Krankenhauses in Düsseldorf tätig. Im August 1975 erhielt ich die Anerkennung als Facharzt für Chirurgie.